



**Fundação Oswaldo Cruz  
Instituto Nacional de Saúde da Mulher,  
da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira**

**O impacto da Covid-19 na rotina de cuidados das crianças e  
adolescentes com fibrose cística**

**Danielle Portella Ferreira**

**Rio de Janeiro  
Agosto de 2023**



**Fundação Oswaldo Cruz  
Instituto Nacional de Saúde da Mulher,  
da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira**

**O impacto da Covid-19 na rotina de cuidados das crianças e  
adolescentes com fibrose cística.**

**Danielle Portella Ferreira**

Tese apresentado(a) à Pós-graduação em  
Saúde da Criança e da Mulher, como parte  
dos requisitos para obtenção do título de  
Doutor em Saúde Coletiva.

**Orientador:** Saint Clair dos Santos Gomes Júnior

**Rio de Janeiro  
Agosto de 2023**

## Ficha Catalográfica

### CIP - Catalogação na Publicação

Portella Ferreira, Danielle .

O impacto da Covid-19 na rotina de cuidados das crianças e adolescentes com fibrose cística. / Danielle Portella Ferreira. - Rio de Janeiro, 2023.  
207 f.; il.

Tese (Doutorado Acadêmico em Saúde da Criança e da Mulher) - Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira, Rio de Janeiro - RJ, 2023.

Orientador: Saint Clair dos Santos Gomes Júnior.

Co-orientadora: Nelbe Nesi Santana .

Bibliografia: Inclui Bibliografias.

1. Fibrose Cística. 2. Covid-19. 3. Saúde da Criança. 4. Consulta remota.  
5. Pandemia. I. Título.

## Dedicatória

A minha mãe Zilda e ao meu marido Ary, pelo suporte e companheirismo durante toda essa trajetória e aos meus pacientes e seus familiares que gentilmente colaboraram com a pesquisa.

“A vida é tão rara”

Lenine.

### Lista de abreviaturas

ACAM- Associação Carioca de Assistência a Mucoviscidose

ANVISA – Agência Nacional de Vigilância Sanitária

CCC – Condição crônica complexa

CFTR - Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator ( proteína)

*CFTR* - Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator (gene)

COVID – Corona vírus disease

DNA - Ácido Desoxirribonucléico

FC – Fibrose Cística

IFF - Instituto nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente  
Fernandes Figueira

IP- Insuficiência Pancreática

IRT - Tripsina imunorreativa

MS- Ministério da Saúde

ONG – Organização não governamental

RJ – Rio de Janeiro

SARS-COV-2 - Corona vírus causador da doença chamada COVID -19.

TCLE - Termo de Consentimento Livre e Esclarecido

TIC – Tecnologia de informação e comunicação

EUA – Estados Unidos da América

## Resumo

A Covid-19 é uma infecção respiratória aguda, potencialmente grave e que rapidamente se tornou uma pandemia sem precedentes na contemporaneidade, podendo ser entendida como um dos maiores desafios sanitários da humanidade neste século. A Covid-19 trouxe enormes preocupações à comunidade envolvida nos cuidados dos pacientes com fibrose cística (FC), que é uma doença rara, crônica e multissistêmica, que leva a grandes danos aos pulmões, pâncreas e outros órgãos. O tratamento da FC é composto por uma rotina diária de medicações, dieta e fisioterapia, que auxiliam na manutenção de uma boa condição pulmonar e nutricional, melhorando a expectativa e a qualidade de vida. Diante da complexidade do tratamento, ele é realizado em centros de referência e por equipe multiprofissional. A adoção do isolamento social que foi necessária para evitar a disseminação da Covid-19, interrompeu e/ou adiou os atendimentos possibilitando o agravamento dos quadros de saúde dos pacientes com FC. O objetivo desse estudo foi investigar as alterações provocadas pela pandemia da Covid-19 na rotina de cuidados das crianças e adolescentes com FC. Assim realizou-se um estudo transversal considerando as respostas a partir do levantamento online, nos meses de novembro e dezembro de 2021, com os responsáveis por crianças e adolescentes com FC que são acompanhadas no Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira (IFF). Participaram do estudo 75 responsáveis. Observou-se que as restrições impostas pela pandemia intensificaram as dificuldades já vividas pelas crianças e adolescentes com FC e trouxeram rupturas na trajetória de cuidado à saúde, medos, incertezas e profundos desgastes físicos e psicológicos. A perda de renda durante a pandemia, as dificuldades para realização de exames em geral e a falta de suplementos calóricos foram associados a piora do quadro pulmonar e/ou nutricional dos pacientes com FC, assim como alterações no sono e no humor. Diante dos resultados apresentados conclui-se que o fortalecimento de políticas públicas se faz necessário para ampliação do acesso aos benefícios sociais e redes de apoio psicológico aos pacientes com FC e suas famílias a fim garantir suporte material e afetivo no cenário pós pandêmico para a conservação do estado de saúde dos pacientes. A consulta remota foi uma ferramenta fundamental para o gerenciamento da FC durante a pandemia da Covid-19, sendo possível manter a continuidade dos cuidados mesmo com o distanciamento social, tendo grande adesão por parte dos pacientes, no entanto para se obter êxito na teleconsulta é necessário que os pacientes tenham acesso a tecnologias apropriadas e os profissionais de saúde prestem informações de fácil compreensão.

**Palavras chaves:** Covid-19, Fibrose Cística, Pandemia, saúde da criança, Consulta remota.

## **Abstract**

Covid-19 is an acute, potentially serious respiratory infection that has rapidly become an unprecedented pandemic in contemporary times and can be understood as one of the greatest health challenges facing humanity in this century. Covid-19 has brought enormous concern to the community involved in the care of patients with cystic fibrosis (CF), which is a rare, chronic and multisystem disease that leads to major damage to the lungs, pancreas and other organs. Treatment for CF consists of a daily routine of medication, diet and physiotherapy, which help to maintain a good pulmonary and nutritional condition, improving life expectancy and quality of life. Given the complexity of the treatment, it is carried out in reference centers and by a multi-professional team. The adoption of social isolation, which was necessary to prevent the spread of Covid-19, has interrupted and/or postponed treatment, making it possible for CF patients' health conditions to worsen. The aim of this study was to investigate the changes caused by the Covid-19 pandemic in the care routine of children and adolescents with CF. Thus, a cross-sectional study was carried out considering the responses from the online survey, in the months of November and December 2021, with the guardians of children and adolescents with CF who are monitored at the Fernandes Figueira National Institute for Women's, Children's and Adolescents' Health (IFF). Seventy-five caregivers took part in the study. It was observed that the restrictions imposed by the pandemic intensified the difficulties already experienced by children and adolescents with CF and brought disruptions to the health care path, fears, uncertainties and profound physical and psychological stress. The loss of income during the pandemic, the difficulties in carrying out tests in general and the lack of calorie supplements were associated with a worsening of the pulmonary and/or nutritional condition of CF patients, as well as changes in sleep and mood. In view of the results presented, it can be concluded that public policies need to be strengthened in order to increase access to social benefits and psychological support networks for CF patients and their families, in order to guarantee material and emotional support in the post-pandemic scenario for the preservation of patients' state of health. The remote consultation was a fundamental tool for managing CF during the Covid-19 pandemic, making it possible to maintain continuity of care even with social distancing, with great adherence on the part of patients. However, in order for teleconsultation to be successful, it is necessary for patients to have access to appropriate technologies and for health professionals to provide information that is easy to understand.

**Keywords:** Covid-19, Cystic Fibrosis, Pandemic, Child health, Remote Consultation.

## SUMÁRIO

<b>CAPÍTULO 1 - INTRODUÇÃO .....</b>	<b>8</b>
<b>CAPÍTULO 2 - JUSTIFICATIVA .....</b>	<b>12</b>
<b>CAPÍTULO 3- REFERENCIAL TEÓRICO.....</b>	<b>14</b>
3.1 - Fibrose cística .....	14
3.1.1 Definição e diagnóstico.....	14
3.1.2 – Epidemiologia da FC.....	17
3.1.3 – Manifestações clínicas .....	19
3.1.4- Tratamento e rotinas de cuidado.....	21
3.1.5 – Apoio Social.....	25
3.2 - A pandemia da Covid-19.....	28
3.2.1 – Covid-19 em crianças e adolescentes.....	29
3.2.2 – Implicações da pandemia da Covid-19 para a continuidade de cuidados de crianças e adolescentes com FC.....	31
3.3 - Tecnologias da Informação e Comunicação (TIC).....	37
<b>CAPÍTULO 4 - OBJETIVOS .....</b>	<b>39</b>
4.1 - Geral.....	39
4.2- Específicos.....	40
<b>CAPÍTULO 5 – METODOLOGIA.....</b>	<b>40</b>
5.1- Desenho/local/população .....	41
5.2- Critérios de inclusão/exclusão/tamanho da amostra .....	41
5.3- Contexto .....	42
5.4-Coleta de dados .....	43
5.5- Variáveis avaliadas.....	44
5.6- Análise Estatística .....	46
5.7- Questões Éticas.....	46
<b>CAPÍTULO 6 – RESULTADOS .....</b>	<b>47</b>
<b>6.1 – Artigo 1: A percepção do impacto da COVID-19 na vida de crianças e adolescentes com fibrose cística.....</b>	<b>48</b>



<b>6.2 – Artigo 2:</b> A utilização de tecnologias de comunicação e informação para minimizar os impactos da Covid-19 na vida de crianças e adolescentes com uma doença crônica.....	76
<b>6.3 – Artigo 3:</b> Fatores relacionados com a mudança da condição pulmonar e/ou nutricional das crianças e adolescentes com fibrose cística durante a pandemia da Covid-19.....	102
<b>CAPÍTULO 7 – CONSIDERAÇÕES FINAIS.....</b>	<b>124</b>
<b>CAPÍTULO 8 – REFERÊNCIAS.....</b>	<b>126</b>
<b>CAPÍTULO 9- PRODUTOS ADICIONAIS.....</b>	<b>134</b>
<b>9.1 - Artigo 4 -</b> Avanços e novas perspectivas terapêuticas da fibrose cística.....	134
<b>9.2 - Artigo 5-</b> Aplicativos móveis desenvolvidos para crianças e adolescentes em condição crônica de saúde: uma revisão integrativa....	155
<b>APÊNDICE A –</b> Termo de consentimento livre e esclarecido e questionário estruturado .....	183
<b>ANEXO A –</b> Aprovação do comitê de ética.....	200

## CAPÍTULO 1 - INTRODUÇÃO

A pandemia da Covid-19 configura-se como um dos maiores desafios sanitários já enfrentados pela humanidade em toda sua história. O vírus SARS-CoV-2, causador da Covid-19 foi responsável por agravos sem precedentes.

As altas taxas de incidência e de mortalidade, aliada a carência de tratamentos ou imunizantes eficazes, levou os sistemas de saúde a um rápido esgotamento de sua capacidade de resposta, obrigando aos governos de diferentes países a adotarem medidas drásticas para o isolamento social da população e redução da mobilidade, tais como restrição de aulas presenciais, determinação de modelo remoto para muitas tarefas, fechamento do comércio, proibição de acesso ao transporte público ou a áreas de lazer entre outras (1,2). Estas, e muitas outras medidas, tinham por objetivo manter o distanciamento social entre as pessoas, reduzindo assim a chance de infecção por contato e maior disseminação do vírus SARS-CoV-2 (3).

O conturbado cenário político-sanitário, com desentendimentos entre os governadores e o governo federal eram públicos e frequentes e dificultou a compreensão adequada sobre os protocolos de prevenção, inclusive sobre as medidas de distanciamento social, além disso, a disseminação de *fake news*, o uso de medicamentos sem comprovação para o tratamento da Covid-19 e o negacionismo científico contribuíram para as dúvidas, medos e incertezas da população(4).

Não obstante, dificuldades socioeconômicas, principalmente das populações mais vulneráveis, falta de financiamento para a saúde, baixa cobertura vacinal expuseram as fragilidades das políticas públicas brasileiras.

A adoção da restrição social interferiu no fluxo das políticas existentes, podendo prejudicar os grupos mais vulneráveis, como a comunidade de doenças raras e crônicas (2). Estas medidas de isolamento tiveram efeito imediato no acompanhamento ambulatorial, realização de terapias ou procedimentos eletivos, para a manutenção da condição de saúde, não agravamento do quadro clínico e consequente conservação da qualidade de vida dos pacientes crônicos (5).

A prática do isolamento social para conter a propagação da doença foi de grande importância, mas gerou consequências no trabalho e rendimento das famílias. Em todo o mundo, as taxas de desemprego aumentaram devido ao fechamento de vários setores produtivos (2). As medidas de restrição também tiveram efeito direto na saúde física dos indivíduos e questões como incertezas sobre a doença, distanciamento de amigos e familiares, além das mudanças na rotina também geraram implicações na saúde mental (1,6).

A Covid-19 é uma infecção respiratória aguda potencialmente grave e causou grande preocupação a toda a comunidade envolvida no cuidado dos pacientes com doenças crônicas, especificamente os pacientes com fibrose cística (FC) que encontram-se em situação de grande vulnerabilidade com relação a Covid-19 por apresentarem maior risco para desenvolverem os fatores de agravamento como: diabetes e pneumopatias graves. Estas comorbidades

(ou seu agravamento) ocorrem muito em função da própria fisiopatologia da doença que vai progressivamente afetando diferentes órgãos ou sistemas do paciente como o pulmonar e endócrino (7,8). Essa condição e o fato dos pacientes com FC ao adquirir infecções virais apresentarem um mau prognóstico, levou os pacientes a ficarem receosos de estarem em risco de complicações, inclusive de morte, no caso de adquirirem a Covid-19 (9,10).

Diante da complexidade e do componente multissistêmico da doença, os pacientes com FC em geral são acompanhados em centros de referência com equipe multiprofissional e o tratamento é composto por uma rotina diária de medicações, dieta, fisioterapia que auxiliam a manter uma boa condição pulmonar e nutricional, melhorando a expectativa de vida e a qualidade de vida (11).

No entanto, no contexto da pandemia os atendimentos foram interrompidos, além disso os centros de referência enfrentaram dificuldades no fornecimento de medicamentos, vitaminas e suplementos calóricos que são essenciais para o tratamento.

Houve escassez de insumos para a realização de exames fundamentais para diagnóstico e acompanhamento da doença(12). Todos esses problemas tiveram grande potencial de agravar o quadro de saúde dos pacientes com FC e impactar a sobrevida e a qualidade de vida dos mesmos.

A pandemia da Covid-19 e as medidas de restrições colocou em uma situação de maior vulnerabilidade crianças e adolescentes com doenças crônicas, pesquisas apontam vários desafios como: dificuldades de manter o

tratamento domiciliar, o afastamento da família e dos amigos, educação inadequada, até buscar atendimento médico em caso de emergência devido ao receio de agravar o prognóstico devido ao risco de infecção por Covid-19 (8,13,14).

A implementação de tecnologias digitais e o teleatendimento se tornaram ferramentas essenciais para o gerenciamento de doenças crônicas, incluindo a FC, durante a pandemia. Pesquisas mostram que profissionais de saúde acompanharam os pacientes durante o período de isolamento social por teleatendimento através de: vídeo chamadas, ligações telefônicas, mensagens por celular e e-mail, afim de fornecer às famílias orientações sobre todos os aspectos da FC e a gestão dos cuidados relacionados à Covid-19, estratégia considerada exitosa pelos profissionais e contou com a excelente aderência por parte dos pacientes (15,16).

Estudos recentes mostram que a taxa de incidência de Covid-19 na FC e a gravidade é a mesma comparada a população em geral. O início da vacinação contribuiu para a redução do número de complicações e de gravidade da Covid-19. Todavia, é importante estar atento ao surgimento de novas variantes e ao acompanhamento de novas complicações, inclusive a longo prazo, por tanto não é possível afirmar que não há riscos relacionados à Covid-19 para pacientes com FC (9,17).

A qualidade de vida das crianças e adolescentes com FC já é habitualmente fragilizada devido aos problemas psicossociais, econômicos e intercorrências clínicas frequentes (18). Com o advento da pandemia essa

população ainda teve sua rotina radicalmente afetada não só pelo receio da infecção por Covid-19, mas o isolamento intensificou as dificuldades já vividas por elas que podem interferir na rotina de cuidados em saúde, além disso exacerba questões como: medos, incertezas, ansiedades e outros problemas emocionais (8). Outras pandemias ocorrerão de forma cada vez mais frequentes e devemos estudar para planejar ações que minimizem os efeitos negativos dessas pandemias nos cuidados dos pacientes com FC.

Menores de 18 anos representam cerca de 74% dos pacientes com FC cadastrados no Brasil (19). Por isso é de suma importância entender como a pandemia da Covid-19 pode ter impactado na rotina de cuidados dessas crianças e adolescentes com FC e assim fornecer subsídios aos gestores e profissionais de saúde envolvidos na assistência desses pacientes, para realizar ajustes terapêuticos e apoio psicossocial necessários neste momento pós pandêmico, visando o menor impacto no tratamento e na vida desses pacientes. A realização de pesquisas como esta, também fornece dados científicos para auxiliar no planejamento de políticas públicas na área da saúde e socioeconômica que favorecem a garantia de direitos dos pacientes com FC.

Assim, tendo esta motivação, a pesquisa tem como objetivo investigar as alterações provocadas pela pandemia da Covid-19 na rotina de cuidados das crianças e adolescentes com FC.

## **CAPÍTULO 2 - JUSTIFICATIVA**

Durante o acompanhamento das internações de crianças e adolescentes com FC no período da pandemia da Covid-19 foi possível observar que, além

das questões que permeiam a FC, os pacientes e seus responsáveis sentiram muito o impacto do isolamento social, como a falta da rede de apoio (família, amigos, associações), importantes aliadas no cuidado da FC, a suspensão das aulas presenciais, cancelamento ou adiamento das consultas e sessões de fisioterapia também foram relatados como fatores que levaram a transtornos físicos e mentais.

Além disto, apesar da grande quantidade de material produzido desde a decretação de estado de pandemia pela OMS em março de 2020 com relação a COVID-19, ainda se observa poucos os trabalhos com foco nos pacientes com doenças raras ou crônicas, como é o caso da FC, principalmente sobre os desafios que foram impostos pelo isolamento social para dar continuidade na rotina de cuidados específicos que a FC exige.

Todo este contexto desenvolveu o desejo de investigar como os pacientes com FC e seus responsáveis enfrentaram o primeiro ano de pandemia e sobre quais aspectos dos cuidados em saúde as crianças e adolescente com FC foram afetadas. Ainda são escassos os estudos que façam uma avaliação do impacto do isolamento social durante o período da pandemia de Covid-19, na vida de crianças e adolescentes com FC.

Ter um diagnóstico dessa situação proporciona aos profissionais de saúde envolvidos no cuidado destes pacientes a possibilidade de programarem suporte para as demandas dos pacientes no período pós pandêmico e aos gestores de estarem melhor preparados para outras situações de emergência

sanitária como a provocada pela pandemia da Covid-19 e para as novas ondas que ainda podem surgir da Covid-19 devido as mutações do vírus.

Atualmente no Brasil temos aproximadamente 5800 pacientes com FC(19) e o Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente (IFF) é um centro de referência no estado do Rio de Janeiro para tratamento e acompanhamento de crianças e adolescentes com FC, que atende aproximadamente 200 pacientes, o que reforça a necessidade da realização de pesquisas visando o melhor prognóstico e qualidade de vida destes indivíduos desde seu diagnóstico. Somos também responsáveis por acompanhar , pesquisar e divulgar questões relevantes sobre o cuidado de crianças e adolescentes com FC não só a comunidade científica, mas para toda a população.

## **CAPÍTULO 3- REFERENCIAL TEÓRICO**

### **3.1 - Fibrose cística**

#### **3.1.1 Definição e diagnóstico**

A fibrose cística é uma doença rara, genética autossômica recessiva, caracterizada por uma mutação no gene *CFTR* (*Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator*) e pela disfunção da sua proteína correspondente, que é um regulador de condutância transmembrana, responsável por regular o canal de cloreto presente em muitas células epiteliais. As mutações causadas nesse



gene desencadeiam o desequilíbrio no transporte de íons, como cloro, sódio e água, causando infecção e inflamação pulmonar crônica, obstrução gastrointestinal, infertilidade masculina, insuficiência hepática e pancreática (11,20).

O *CFTR* é expresso em células epiteliais de tecidos com funções exócrina, como por exemplo, pele, pulmão, pâncreas, glândulas sudoríparas, fígado, intestino grosso, testículo, ductos deferentes e biliares (21,22). Nas glândulas sudoríparas esta deficiência do canal de cloro acarreta uma elevação das concentrações de cloreto e sódio no suor. Nas vias aéreas ocorre uma redução da secreção de cloreto e uma elevação da reabsorção do sódio e água, levando a desidratação do muco de revestimento das células epiteliais, diminuição da ação mucociliar e obstrução das vias aéreas, devido ao muco espesso (23).

A perda da função pancreática é progressiva, cerca de 90% dos pacientes com FC apresentam insuficiência pancreática exócrina. O bloqueio dos canalículos pancreáticos por tampões mucosos dificulta a liberação das enzimas para o duodeno, acarretando má digestão, dificuldade de absorção de gorduras, proteínas e carboidratos, causando diarreia crônica, distensão abdominal, deficiência de vitaminas lipossolúveis, baixo ganho de peso e desnutrição (21,24).

A suspeita clínica em geral, se baseia nos sintomas respiratórios crônicos, pneumonias recorrentes e sinais de insuficiência pancreática exócrina (11).

O método de triagem para FC consiste na dosagem da tripsina imunorreativa (IRT), que é realizado após o nascimento (preferencialmente do 2º ao 6º dia) através da triagem neonatal que ocorre no teste do pezinho, em caso de positivo configura-se como uma suspeita e deve ser encaminhada para a confirmação que se dá através do teste do suor que verifica a concentração de eletrólitos. Como forma de diagnóstico também é realizado a identificação de duas mutações relacionadas à FC e os testes de função da proteína CFTR à nível molecular (11,25).

Um importante marco na triagem neonatal para a FC em território nacional, foi a inserção da realização da avaliação da IRT no SUS em 2001. A tripsina é uma enzima produzida no pâncreas e recém-nascidos com FC possuem altas concentrações da mesma. Em caso de duas dosagens fora da normalidade (positiva), é recomendado fazer o teste do suor para a confirmação ou a exclusão da FC (11,26). Atualmente a triagem neonatal para FC é realizada em todos os estados brasileiros e a idade de diagnóstico tem diminuído a cada ano, em 2018 a idade mediana de diagnóstico da FC era de 3,7 meses (27). Quanto mais precoce for o diagnóstico, melhor será o prognóstico do paciente, pois possibilita a intervenção preventiva das complicações.

O teste do suor é um teste laboratorial fidedigno, considerado padrão ouro para o diagnóstico da FC. A realização deste teste pelo SUS proporcionou um aumento nos índices epidemiológicos da doença no Brasil, muitos pacientes não conseguiam fechar o diagnóstico pela dificuldade de conseguir realizar o teste de suor. Infelizmente ainda há poucas cidades que fazem esse teste, no RJ, por exemplo só é feito no IFF(11,26).

Por meio do sequenciamento genético é possível descobrir o tipo de mutação de cada paciente. Cerca de 2000 mutações foram caracterizadas em termos de risco de doença. Essa grande quantidade de mutações desencadeia uma diversidade de fenótipos clínicos, além disso outros fatores genéticos, celulares, ambientais que ainda são desconhecidos podem influenciar no curso da doença e na resposta de cada paciente ao tratamento. Quando se tem conhecimento da mutação é possível associar uma abordagem terapêutica individualizada e mais adequada ao paciente com FC (28,29).

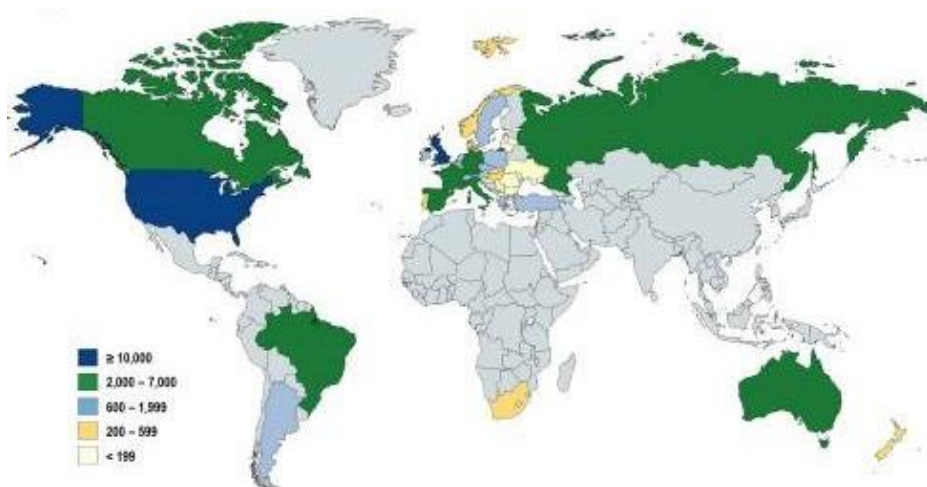
### 3.1.2 – Epidemiologia da FC

A FC é uma condição clínica potencialmente fatal, mais comumente observada na população branca caucasiana, tendo sua incidência variando de acordo com o país e origem étnica (21).

Na Europa, a incidência é de 1:1.353, na Irlanda, e de 1:25.000, na Finlândia. Na Austrália, a incidência é de 1:3.000 e no Canadá de 1:3.300. Os EUA tem registro de mais 40.000 pessoas vivendo com FC, com uma idade média de sobrevida de 56 anos (30).

No Brasil, estima-se que a prevalência de FC varie de 1:7.500 a 1:15.000 nascidos vivos, dependendo da região, colocando o país em 6º lugar em número de pacientes com FC registrados (18,27,31).Figura 1

Figura 1: Demografia de paciente com FC em diferentes países. Distribuição de acordo com o número total de pacientes registrados.



Fonte: Adaptado de Lopes-Pacheco, 2020 (18).

No Brasil, existem cerca de 5800 pacientes registrados nos centros de referência em diferentes estados. A região sudeste possui a maior prevalência, com 2.532 pacientes, representando 47% de todos os pacientes cadastrados. Destes, cerca de 7% se encontram no estado do Rio de Janeiro, classificando-o como o quinto em prevalência de FC no país, estando atrás apenas de São Paulo, Minas Gerais, Rio Grande do Sul e Bahia respectivamente. Vale ressaltar, no entanto, que a baixa incidência em outros estados pode ser explicada por dificuldades na realização de registros da doença, ou na falta de centros de referência para tratamento na região, proporcionando subnotificação(19).

Apesar da FC possuir um caráter crônico progressivo, nas últimas décadas, com os avanços no diagnóstico e tratamento da FC, vem se observando um aumento na sobrevivência destes pacientes. A expectativa de vida

nos EUA tem aumentado gradualmente e atualmente encontra-se em 32 anos e nos países europeus está em 29 anos. No Brasil a expectativa de vida está em torno de 18,4 anos, bem aquém do que se observa nos países mais desenvolvidos (19,27).

### 3.1.3 – Manifestações clínicas

A expressão genética da disfunção da proteína CFTR altera o transporte de íons de cloreto e água e varia de intensidade de acordo com o epitélio. Esta variedade entre os níveis de alteração celular gera a heterogeneidade das manifestações clínicas entre os sistemas. Entre as principais manifestações clínicas da FC estão a doença pulmonar crônica e a insuficiência pancreática (32).

Com a disfunção da CFTR nas células epiteliais do sistema respiratório, a secreção traqueobrônquica fica com pouca água, desidratando as vias aéreas e produzindo um muco viscoso que tende a obstruir as vias aéreas, favorecendo a inflamação e a infecção crônicas, resultando em destruição tecidual (33).

O acúmulo de secreção torna os pulmões propícios para a colonização de microrganismos e ciclos viciosos de diferentes colonizações bacterianas vão surgindo, levando a deterioração progressiva dos pulmões até o desenvolvimento de insuficiência respiratória. A manifestação pulmonar é o principal fator da morbidade e mortalidade na FC (34,35).

A primeira manifestação digestiva na FC é o bloqueio do íleo terminal por um mecônio extremamente espesso, que aparece em 20% dos recém-nascidos. Embora nem todos os pacientes com FC apresentem insuficiência pancreática (IP), a alteração funcional do pâncreas está presente em cerca de 86% dos pacientes (21,35).

O acometimento da CFTR no pâncreas é caracterizado pela alteração no transporte de íons de cloreto e bicarbonato nos ductos pancreáticos, levando ao aumento da viscosidade do fluido secretado pelo órgão, associado à alteração no pH e altas concentrações de proteínas. Estas alterações geram obstrução pancreática exócrina que é responsável pela produção de enzimas para a digestão dos alimentos no intestino e da secreção de bicarbonato que torna o meio alcalino e facilita a atividade enzimática para a hidrólise dos substratos (36).

A IP leva à má digestão e absorção, podendo acarretar em desnutrição e dificuldade de crescimento, disfunção cognitiva associada a dificuldade de absorção de vitamina E (vitamina lipossolúvel), e rápido declínio da função pulmonar(37). Alguns pacientes também podem desenvolver disfunção do pâncreas endócrino evolutivamente, manifestando o diabetes relacionado à fibrose cística (38).

A alteração hepática está presente em aproximadamente 30% dos pacientes com FC. Devido a disfunção da CFTR, os ductos biliares apresentam secreção espessa devido à desidratação e alteração do pH que geram obstrução associada à redução do fluxo de bile, o que pode evoluir em 10% dos casos para cirrose, fibrose biliar, hipertensão da veia porta e, posteriormente, falência do fígado (39).

No sistema musculoesquelético alguns pacientes com FC apresentam osteoporose primária devido à disfunção da CFTR presente nos osteoblastos e secundária à desnutrição, inatividade, inflamação sistêmica e deficiência de vitamina D por má absorção intestinal, acarretando diminuição de força muscular (40).

No sistema reprodutor pode se observar que 98% dos pacientes do sexo masculino são inférteis devido ao transporte inadequado de bicarbonato no esperma causando uma obstrução nos ductos deferentes, enquanto a infertilidade de pacientes do sexo feminino é observada em menor proporção e se deve a disfunção da CFTR que aumenta a viscosidade e altera o pH do muco cervical uterino e também devido à desnutrição (41).

#### 3.1.4- Tratamento e rotinas de cuidado

O tratamento da FC é extremamente complexo e por toda a vida do paciente. Tem por objetivo reduzir os sintomas e as complicações decorrentes da doença, baseado na prevenção das infecções respiratórias, na otimização da função pulmonar, no tratamento da insuficiência pancreática, na promoção e na conservação de um estado nutricional adequado e manutenção da qualidade de vida (21).

A realização do diagnóstico precoce é de suma importância pois possibilita a intervenção preventiva das complicações e a ampliação do tratamento, principalmente quando realizado em centros de referência com uma

abordagem terapêutica que envolva uma equipe multiprofissional de múltiplos saberes composta por médicos, nutricionistas, fisioterapeutas, farmacêuticos, psicólogos, enfermeiros, assistente social, educador físico entre outros. Desta forma se observa a melhora do prognóstico da FC e qualidade de vida do paciente (7,11) .

Por ser responsável pela maior taxa de morbimortalidade, o manejo da condição pulmonar é de extrema importância no tratamento da FC. A rotina diária de tratamento da doença pulmonar inclui o uso de medicações orais e inalatórias, a realização de fisioterapia que ocupa muito tempo do paciente e do seu responsável (11).

A doença pulmonar crônica ocorre de forma progressiva obstruindo as vias aéreas pela presença do muco espesso, também pelas infecções bacterianas e inflamações, por isso se faz necessário a realização de terapias: mucolíticas para fluidificar o escarro e promover a hidratação da superfície das vias aéreas; anti-inflamatórias; broncodilatadores para melhorar o fluxo respiratório e facilitar a depuração do muco; anti-infecciosas usados como profilaxia e tratamento de infecções pulmonares, baseado na colonização bacteriana de cada paciente (23,38).

Para o tratamento da IP é preconizado o uso das enzimas pancreáticas para facilitar a digestão e absorção das dietas ricas em gorduras e do uso de vitaminas lipossolúveis, a fim de manter um bom estado nutricional (38). O sucesso da terapia de reposição enzimática depende de vários fatores, como o tipo de enzima, dose, esvaziamento gástrico, quantidade de gordura da dieta,



modo e tempo de administração, forma de armazenamento da enzima e a utilização das enzimas em todas as refeições que contenham gordura inclusive as pequenas refeições. O uso das enzimas pancreáticas também melhora a absorção de vitaminas lipossolúveis por viabilizar a absorção de gorduras (42).

Mesmo fazendo a reposição enzimática, a realização de uma dieta hipercalórica (inclusive com uso de suplementos) e hiperproteica, uso de vitaminas lipossolúveis, para a prevenção dos distúrbios nutricionais é muito importante, visto que existe uma forte associação entre estado nutricional e a condição pulmonar. Se a desnutrição persistir, recomenda-se uso de dieta enteral via sonda na fase aguda e via gastrostomia no caso de uso prolongado(43).

A realização de exercício físico melhora a aptidão cardiorrespiratória e muscular. A OMS alerta que o sedentarismo é um sério problema de saúde pública e nos pacientes com FC pode levar a progressão da doença devido ao comprometimento físico e funcional (44). Estudos mostram que a prática de atividade física regular pelos pacientes com FC melhora a depuração das vias aéreas, levando ao declínio mais lento da função pulmonar, pode também reduzir o tempo de uso de antibióticos e tempo de internação (45–47).

Anteriormente o tratamento só visava a redução dos sintomas e complicações decorrentes da doença, hoje o modelo de tratamento da FC está evoluindo para apoiar que os pacientes vivam mais e tenham suas necessidades individuais de saúde contempladas.

Novas abordagens terapêuticas estão sendo desenvolvidas, como as que atuam diretamente na proteína CFTR defeituosa. A descoberta do *CFTR* em 1989 e o aperfeiçoamento da engenharia genética possibilitaram pesquisas mais direcionadas para os defeitos produzidos pelo gene mutado que auxiliaram na classificação das mutações e no desenvolvimento de terapias mais direcionadas (23). Os moduladores da CFTR atuam na causa da doença, ou seja, na função da proteína CFTR defeituosa, e não apenas nos sintomas e são direcionados para algumas mutações específicas do gene (11).

Essas drogas moduladoras possuem a capacidade de aumentar a expressão funcional de mutações específicas causadoras de FC, têm como um dos objetivos bloquear uma série de eventos que levam à doença pulmonar progressiva. Importante destacar que os moduladores da CFTR não devem ser usados como tratamentos únicos e independentes, todos precisam ser associados aos outros tratamentos convencionais(18,23)

A FC é considerada uma condição crônica complexa (CCC) que, por definição, são um conjunto de doenças que comprometem diferentes sistemas orgânicos, requerem cuidados especializados e, ao longo da vida, boa parte desses indivíduos vão passar por vários e longos períodos de hospitalização. A FC se enquadra em muitos destes aspectos por requer cuidados por toda a vida do paciente, demandar assistência farmacêutica, dietética, uso de tecnologia, terapias para reabilitação e tratamento com uma equipe multiprofissional de forma constante (48).

As CCC representam um alto custo social para os pacientes e seus familiares, sendo necessárias adaptações domésticas e comunitárias e um sistema de saúde ágil. As crianças e adolescentes com CCC são marcados pela cronicidade desde o nascimento, crescem e se desenvolvem aprendendo a lidar com a complexidade dos seus quadros de saúde, que são individuais, em diferentes graus e tipos de dependência tecnológica, dependendo dos órgãos afetados (49).

Para que as crianças e adolescentes com FC participem ativamente do seu tratamento, é necessário que, desde a confirmação do diagnóstico, eles tenham consciência da doença, dos sinais e sintomas e da gravidade da doença (50).

O ideal é que seja disponibilizado a essa criança/adolescente um grau de independência, confiança e vigilância, bem como uma boa comunicação entre a equipe de saúde e a criança/adolescente seja estabelecida, para que a adesão ao tratamento seja favorecida.

### 3.1.5 – Apoio Social

O apoio social pode ser definido como um construto no qual o indivíduo obtém informações que o levam a sentir-se valorizado, cuidado e integrante de uma rede social de comunicação, com responsabilidades mútuas, e pertencer à uma rede de apoio social pode minimizar os momentos de crise e proporcionar benefícios para cotidiano (51).

As relações sociais de apoio estão associadas à formação do vínculo entre pessoas e é composta pela rede de relações formais e informais que são construídas. A relação não formal é composta por família, amigos, vizinhos e instituições da sociedade civil (Organizações não governamentais - ONGs, instituições religiosas, associações e clubes) que, de alguma forma, prestam apoio social. A relação formal compreende as instituições e serviços públicos que prestam atendimento e suporte para os indivíduos e a sociedade, podemos incluir os serviços de saúde, serviços de assistência social, entre outros (52,53).

As redes de apoio, como as associações de natureza filantrópica, que promovem o bem-estar social e a saúde de pessoas com algum tipo de doença, tornaram-se atores importantes na luta por reconhecimento e tratamento de algumas doenças no cenário mundial (54). Logo após a descrição da FC, ainda na década de 50, surgiram as primeiras associações nos Estados Unidos (1955), Canadá (1959) e Inglaterra (1964) e essas associações de FC assumiram desde então um protagonismo muito grande. Muitas associações se estruturaram como fundações que hoje buscam meios financeiros de apoio terapêutico e também para pesquisa de novos tratamentos (54).

As associações de pais na FC possuem um papel de extrema relevância no acolhimento após o diagnóstico, na condução do tratamento, na troca de ideias e experiências, no enfrentamento das dificuldades, tornando-se agentes transformadores na sociedade e na vida do paciente e seus familiares, com o objetivo de ajudar todos a alcançar uma vida com mais qualidade (54).

A Associação Carioca de Assistência a Mucoviscidose (ACAM), criada em 1989, é uma organização sem fins lucrativos que realiza assistência às pessoas com FC e seus familiares no estado do RJ e os representa na busca de seus direitos sociais, na defesa do diagnóstico e tratamento adequado além de promover ações para incentivar a pesquisa, a educação em saúde e a divulgação de conhecimento acerca da doença (56).

Esta associação conta com uma equipe multidisciplinar formada por assistente social, fisioterapeuta, nutricionista que realizam acolhimento, estimulam os cuidados essenciais do dia a dia de acordo com as necessidades individuais, instrui sobre os direitos sociais e de saúde a fim de deixar os pacientes com FC e seus familiares mais ativos, emancipados e seguros para melhor condução do tratamento. Esta equipe também atua fortemente para que ações de desenvolvimento e garantia das políticas públicas sejam asseguradas (57).

A ACAM conta com o apoio do centro de referência para tratamento da FC do RJ IFF/FIOCRUZ e dos serviços especializados do: Hospital dos Servidores do Estado e a policlínica Piquet Carneiro, proporcionando mais integralidade no suporte dos pacientes com FC e suas famílias. Essa parceria é fundamental para o desenvolvimento de ações e projetos que atendam de fato as necessidades desse grupo (55).

As associações de apoio ao paciente com FC e suas famílias são valiosas no enfrentamento de emergências sanitárias como foi a pandemia da Covid-19 na vida de crianças e adolescentes com FC. Além de prestar apoio social,

psicológico e afetivo, essas associações muitas vezes conseguem via doações e ações judiciais fornecer alguns suplementos prescritos, insumos e até alimentos para famílias de pacientes com FC que estão passando por dificuldades que podem prejudicar seu tratamento (56).

### **3.2 - A pandemia da Covid-19**

Uma nova doença respiratória aguda associada ao Coronavírus foi descrita em 31 de dezembro de 2019 na China e devido ao aumento expressivo de número de casos em todo o mundo, em 11 de março de 2020, a Covid-19 foi declarada uma pandemia e todas as lideranças governamentais globais tiveram que elaborar e executar planos de contingência (3).

A Covid-19 é uma doença multissistêmica cujos sintomas mais comuns incluem a febre, tosse, dificuldade de respirar, anosmia (perda do olfato), ageusia (perda do paladar) entre outros, mas para cerca de 80% dos casos evolui de forma leve ou moderada e se resolvendo em até 3 semanas (3,57).

No entanto, uma parcela das pessoas infectadas podem evoluir para quadros graves e desenvolverem síndrome respiratória aguda grave, pneumonias, edemas pulmonares, alterações hematológicas ou de coagulação, falência múltipla de órgãos e óbito (58,59). Os fatores de risco identificados logo no início da pandemia que favorecem a piora dos quadros, e maior mortalidade, foram a idade acima de 60 anos, presença de condições crônico-degenerativas

como a obesidade, cardiopatias, hipertensão arterial, imunodeficiências, diabetes, pneumopatias ou doenças genéticas (59).

A Covid-19 é transmitida principalmente por gotículas (provenientes da fala, tosse ou espirro), aerossóis (partículas menores e mais leves que as gotículas que podem percorrer longas distâncias e permanecer suspenso no ar por mais tempo) ou por contato através das mãos, objetos ou superfície contaminadas. Por isso, medidas de prevenção como o uso de máscaras, lavagem frequente das mãos e uso do álcool em gel a 70% foram necessárias, conjuntamente com o isolamento social para evitar aglomerações e diminuir a transmissibilidade do vírus, enquanto estratégias vacinais em larga escala estavam sendo desenvolvidas (60).

O distanciamento social acarretou na interrupção de muitas atividades econômicas, de atendimentos em saúde e de atividades escolares e estas medidas restritivas poderão ter impactos psicológicos negativos de formar particular em cada indivíduo(61).

### 3.2.1 – Covid-19 em crianças e adolescentes

Diferentemente dos adultos, as crianças com Covid-19 na maior parte das vezes se mostraram assintomáticas ou apresentam formas leves da doença como febre baixa e tosse além de alguns sintomas gastrointestinais associados. Casos graves são menos frequentes e ocorrem principalmente abaixo de um ano de idade (62).

Em abril de 2020, foi registrado em vários países um aumento na internação de crianças/adolescentes com quadros de febre alta e persistente, manifestações gastrointestinais, dermatocutâneas e circulatórias, semelhante à síndrome de Kawasaki, possivelmente associados à Covid-19. Classificamos no Brasil como síndrome inflamatória multissistêmica pediátrica temporalmente associada à COVID-19, desde 24 de julho de 2020 deve-se ser notificado a vigilância em saúde. Trata-se de um quadro raro e grave que pode levar para coagulopatia e ao choque (63,64).

Embora as crianças sejam aparentemente menos susceptíveis a desenvolver a forma sintomática e grave da Covid-19, a literatura mostra que elas são mais vulneráveis ao estresse e baixos níveis de bem-estar durante emergências e desastres como a pandemia da Covid-19 (65).

As crianças e adolescentes podem ser mais afetadas no âmbito do desenvolvimento psicológico devido as estratégias de controle da disseminação e contaminação da Covid-19. O distanciamento físico propiciam alguns fatores estressantes como: duração prolongada do isolamento, medo de infecção da Covid-19, frustração, tédio, *fake news*, perda de contato pessoal, falta de espaço em casa e perda financeira da família (61,66).

A exposição precoce a eventos estressantes foi associada a um risco aumentado de desenvolvimento de alterações comportamentais. A pandemia da Covid-19 que foi uma experiência adversa precoce para muitas crianças gerou a interrupção de rotinas, confinamento em casa, separação de amigos e sentimentos de medo no ambiente doméstico. Estudos relataram uma alta



prevalência de depressão, ansiedade, irritabilidade, problemas de atenção, medo e distúrbios do sono entre crianças durante esta pandemia(67–69).

Investigar os dados epidemiológicos e o curso da Covid-19 é fundamental, mas é primordial dar atenção aos aprendizados relacionados aos impactos psicológicos nos indivíduos durante a pandemia da Covid-19 para que os profissionais da saúde mental possam auxiliar no enfrentamento dessas questões (61).

Além de problemas psicológicos que possam surgir, os efeitos negativos sobre a saúde tendem a ser potencializados durante o isolamento social. Estudos já indicam que quando as crianças estão fora do ambiente escolar (por exemplo, fins de semana e férias) elas praticam menos atividade física, aumentam o tempo de uso de tela (celular e computador), apresentam padrões de sono irregulares e se alimentam pior, resultando em ganho de peso e perda da aptidão cardiorrespiratória (70,71).

### 3.2.2 – Implicações da pandemia da Covid-19 para a continuidade de cuidados de crianças e adolescentes com FC

As infecções virais do trato respiratório são mais graves em pacientes com FC do que na população em geral, com risco aumentado de complicações e impacto negativo na função pulmonar, pois as vias respiratórias dos pacientes com FC são mais suscetíveis a inflamação e infecção crônica, em particular por *Pseudomonas aeruginosa* e *Staphylococcus aureus* e esses agentes infecciosos

propiciam as exacerbações pulmonares, que estão associadas a um declínio agudo da função pulmonar e piora na qualidade de vida dos pacientes (72). Durante a pandemia de influenza de 2009, o vírus H1N1 causou morbidade substancial em pacientes com FC (73).

Algumas características clínicas de COVID-19, como: tosse seca, mialgia e febre são diferentes dos sintomas da FC, mas outros sintomas como: falta de ar e aumento da secreção pulmonar são comuns entre as doenças, sendo assim, os profissionais de saúde e responsáveis por pacientes com FC não podem subestimar os sintomas e os rotularem como dentro do espectro normal de sintomas da FC (74).

Pesquisas apontam que as taxas de incidência da COVID-19 em pacientes com FC, não foram tão elevadas quanto se esperava e a gravidade da Covid-19 parece não ser influenciada pela FC(7,9,76).

Alguns especialistas atribuem essa baixa incidência da COVID-19 em pacientes com FC aos hábitos de isolamento social, uso de máscaras e experiência em lidar com infecções pulmonares ( prevenção e tratamento) que os pacientes com FC possuem desde o diagnóstico da doença, geralmente desde a infância (10,75). Além disso, a experiência dos centros de referência para tratamento da FC que é formado por profissionais de saúde com vasta experiência no manejo de doenças respiratórias também tem se mostrado um diferencial principalmente no que tange sobre as medidas de prevenção e cuidado da Covid-19 (76,77).

O início da vacinação para crianças contribuiu para a redução do número de complicações e de gravidade da Covid-19. Todavia, é importante estar atento ao surgimento de novas variantes e ao acompanhamento de novas complicações, inclusive a longo prazo, por tanto não é possível afirmar que não há riscos relacionados à Covid-19 para pacientes com FC (17).

Os fatores que trazem mais vulnerabilidade aos portadores de doenças raras, como a FC, e impactam na saúde física e mental dos mesmos, são: a redução de oferta dos serviços médicos e de reabilitação e a percepção do risco de infecção pela Covid-19 pelos responsáveis e pacientes, que leva ao medo de romper o isolamento social até para buscar ajuda médica. As comorbidades e fragilidades socioeconômicas que alguns portadores de doenças raras possuem podem também contribuir para o aumento da vulnerabilidade (5).

A pandemia da Covid-19 gerou uma grande retração econômica, levando famílias a situação de insegurança financeira, impossibilitando a obtenção de bens e alimentos(76). A insegurança alimentar é uma questão delicada na vida dos pacientes com FC, pois a desnutrição influencia negativamente no curso da doença (77,78).

A necessidade de isolamento social durante a pandemia da COVID-19 proporcionou o cancelamento e/ou adiamento de consultas de rotina clínica e monitoramento, que poderão ao longo do tempo impactar negativamente o prognóstico da FC e bem-estar desses pacientes (74).

Em um estudo realizado em Hong Kong no final de 2020, verificou-se que a pandemia de COVID-19 afetou a saúde de pacientes com doenças raras em

46% dos casos estudados, devido a redução da oferta de serviços médicos e de reabilitação. Verificou-se também que o dia a dia de 82% dos pacientes foram impactados com a pandemia, proporcionando um prejuízo na saúde mental de quase 80% dos pacientes (5).

Um estudo realizado no Rio Grande do Sul durante a pandemia (em 2020), com pacientes portadores de doenças raras inferiu que 68% tiveram suspensão das terapias de reabilitação e 65% não tiveram acesso aos tratamentos no centro de referência, ou em domicílio, gerando impactos negativos na saúde e no bem-estar de 71% desses pacientes(2).

Após a recomendação do isolamento social pela OMS e Ministério da Saúde (MS) o centro de referência para tratamento de crianças e adolescentes com FC no RJ teve em 2020 parte dos seus atendimentos adiados, cancelados ou realizados por teleconsulta (79).

A diminuição/interrupção dos atendimentos presenciais foi algo que trouxe preocupação aos responsáveis de crianças e adolescentes com FC, que muitas vezes associaram a progressão da FC à falta de atendimento presencial, ao maior intervalo entre as consultas e à falta de alguns exames e medicamentos(8).

As crianças e adolescentes com doenças crônicas por serem uma população vulnerável convivem com internações/reinternações e precisam frequentemente de atendimentos nos serviços de emergência. Seus responsáveis sofreram um desafio adicional durante a pandemia, onde os cuidados em saúde se tornaram, ainda mais domiciliares e de responsabilidade

das famílias(14). Estratégias para mitigar as consequências das restrições de atendimentos de saúde em outras situações semelhantes a pandemia da Covid-19 para essas crianças precisam ser desenvolvidas e aplicadas.

De acordo com alguns estudos realizados com crianças portadoras de doenças crônicas podemos inferir que elas lidam com a cronicidade da sua condição de saúde e enfrentam o isolamento social e a internação hospitalar de forma muito particular e diversa. Em um estudo realizado com crianças e adolescentes com doenças crônicas, que na maioria eram portadores da FC, foi inferido que diferente do paradigma biomédico no qual ter saúde equivale à ausência de doença, para as crianças e adolescentes entrevistados ter saúde na concepção delas é poder desfrutar dos ambientes de lazer e ter possibilidade de brincar (80). Quando essas crianças têm suas opções de lazer findadas devido ao isolamento social, o sentimento de estar doente pode permanecer até mesmo após a alta hospitalar.

Segundo Moreira e Macedo (81), as crianças e adolescentes com doenças crônicas podem ver no hospital um lugar de trocas e formação de vínculo, devido à alta frequência e longos períodos de internação. O ambiente hospitalar para essas crianças transcende o sentido de tratamento e se torna um ambiente afetivo, local de encontros e conexões, trocas afetivas e até criação de redes de apoio. Como as consultas foram restritas por um tempo durante a pandemia, essas crianças perderam por um tempo os meios de sociabilidade, que poderão trazer consequências para saúde mental em um futuro não tão distante.

Para a realização do cuidado em domicílio de uma criança com CCC é mandatório o apoio do serviço de saúde no qual ela faz acompanhamento, investimento nas redes de apoio e no acesso a benefícios sociais para que se possa garantir suporte material e afetivo para as famílias dessas crianças.

Na maioria das vezes iniquidades de gênero se tornam ainda mais evidentes, onde se observa uma sobrecarga feminina no cuidado desses pacientes. Além disso, este cuidado momentaneamente mais domiciliar pode impactar famílias de diferentes grupos sociais de acordo com a renda, escolaridade, raça/etnia de forma diferente (48).

É importante que os pacientes e seus famílias recebam ferramentas para apoiar o auto monitoramento e tratamento durante o período de isolamento social. É imperativo que várias linhas de comunicação sejam disponibilizadas pelos profissionais de saúde que acompanham os pacientes com FC, como: vídeo chamadas, ligação telefônicas, mensagens por celular e e-mail para fornecer às famílias orientações sobre todos os aspectos da fibrose cística e a gestão dos cuidados relacionados a Covid-19 e a FC (74). Cuidados esses que incluem: fisioterapia para depuração e drenagem das secreções pulmonares, exercícios físicos, alimentação adequada, adesão aos medicamentos que façam parte do regime terapêutico do paciente com FC, além de medidas de prevenção da COVID-19.

### **3.3 - Tecnologias da Informação e Comunicação (TIC)**

O acesso à internet cresce a cada dia, em 2019, três em cada quatro brasileiros tinham acesso à internet, o que equivale a 134 milhões de pessoas conectadas à internet (82).

As TICs vêm se tornando uma importante ferramenta para os cuidados em saúde por contribuírem para a divulgação e atualização de conhecimento e, também, para o auxílio na tomada de decisão clínica dos profissionais. Essas tecnologias se utilizam de dispositivos móveis (celulares, tablets, etc.) e estão contribuindo de forma decisiva na transformação do enfrentamento dos pacientes de suas condições, no relacionamento com os profissionais de saúde e no autocuidado (83,84).

Observa-se um crescimento de pessoas vivendo com doenças crônicas precocemente, o que inclui crianças e adolescentes, em todo mundo. Por isso, ações voltadas para atenção integral à saúde para esse público que foi diagnosticado ainda na infância e na adolescência devem ser pensadas a fim de se deixar menos dolorosa a experiência de cronicidade (50). Um aumento expressivo e progressivo do uso da internet por pessoas que vivem com doenças crônicas tem sido observado, e estas são as que mais utilizam a internet para informações de saúde quando comparadas a outros pacientes (85).

Um estudo realizado em 2021, inferiu que os aplicativos móveis voltados para saúde são importantes aliados no cuidado de crianças e adolescentes com doenças crônicas, ao verificar aumento da adesão ao tratamento e do

aprimoramento do conhecimento acerca da doença, além do favorecimento do autocuidado, o que levou à prevenção de quadros agudos e de piora dos sintomas das doenças crônicas estudadas (86).

A multifuncionalidade e o apoio domiciliar remoto via aplicativos móveis e tecnologias de comunicação permitem o desenvolvimento de habilidades para o gerenciamento da doença crônica e capacita os pacientes para se envolverem mais em seus tratamentos e assim ampliarem a autonomia. Além disso, auxiliam na promoção de hábitos saudáveis; fornecem lembretes para o uso de medicamentos; facilitam o envio de dados médicos a distância; e intermediam a comunicação entre paciente e profissionais de saúde, de forma personalizada e para um grande número de usuários (87,88).

Um dos grandes diferenciais da Covid-19 em relação às pandemias anteriores diz respeito a globalização da sociedade, que está cada vez mais conectada pelo uso da internet e ferramentas de comunicação (89). Se observa uma grande geração de informações e conteúdos técnicos e científicos sobre a Covid-19, o que faz desse momento atual um grande marco na sociedade moderna e a utilização das TICs vem como um meio de disseminar informações, podendo ser utilizada por todos os segmentos sociais (89).

Muitos países utilizaram como estratégia durante a pandemia da Covid-19, para evitar a interrupção da assistência à saúde e garantir os suprimentos essenciais, a realização de serviços de triagem por telefone para encaminhar para os serviços de saúde somente os casos mais urgentes, implementaram a telemedicina para substituir as consultas presenciais (90).



Em consonância com a tendência mundial, o MS e os conselhos representativos de classe autorizaram a utilização das TICs para a realização de consultas, monitoramento e encaminhamentos à distância para pacientes, bem como a troca de informações e opiniões entre os profissionais de saúde (91).

Alguns autores apresentaram evidências de que a implementação de tecnologias digitais que viabilizaram o teleatendimento durante a pandemia se tornaram ferramentas essenciais para o gerenciamento da FC , sendo possível manter a continuidade dos cuidados mesmo com o distanciamento social, tendo inclusive uma grande adesão por parte dos pacientes (8,15,16).

Durante a pandemia os profissionais de saúde enfrentaram um duplo desafio: evoluir nos conhecimentos sobre uma nova doença e adaptar-se a uma forma diferente de atendimento(92). Em relação aos pacientes e seus responsáveis algumas questões socioeconômicas podem limitar o uso das TICs como: acesso à internet, a disponibilidade de equipamentos ( celular, computador, *tablet*, etc), além da experiência prévia com a tecnologia disponível (89).

## **CAPÍTULO 4 - OBJETIVOS**

### **4.1 - Geral**

- Investigar as alterações provocada pela pandemia da Covid-19 na rotina de cuidados das crianças e adolescentes com FC.

## **4.2- Específicos**

- Descrever as dificuldades encontradas e estratégias utilizadas para a manutenção da rotina de cuidados de tratamento durante o primeiro ano de pandemia pelos pacientes com FC e seus responsáveis;
- Descrever mudanças no dia a dia e no comportamento das crianças e adolescentes com FC durante o primeiro ano da pandemia da Covid-19;
- Analisar a associação entre as dificuldades apontadas durante a pandemia e alterações na condição pulmonar e nutricional pela ótica dos responsáveis;
- Avaliar o suporte das TICs durante o período de isolamento social.

## **CAPÍTULO 5 – METODOLOGIA**

Para investigar as alterações na rotina de cuidado das crianças e adolescentes com FC, e suas consequências, desenvolveu-se um trabalho de tese que resultou em 3 artigos que avaliaram a percepção dos responsáveis dos impactos da Covid-19 na vida das crianças e adolescentes com FC, o uso das tecnologias de informação e comunicação como garantia de cuidado e as mudanças em parâmetros nutricionais e/ou pulmonares destes pacientes. Adicionalmente, ao longo do processo de concepção, construção e amadurecimento da tese, também foram elaborados artigos referentes a uma revisão da FC, descrevendo seus conceitos, tratamentos e perspectivas, e outro discutindo o papel das tecnologias de informação e comunicação na vida dos

pacientes com doenças crônicas. Desta forma, o percurso metodológico de cada trabalho encontra-se melhor detalhado nos artigos, estando descrito nesta seção apenas os aspectos gerais ou comuns a cada um dos trabalhos apresentados.

#### 5.1- Desenho/local/população

Trata-se de um estudo transversal do tipo descritivo observacional considerando as respostas a partir do levantamento online, nos meses de novembro e dezembro de 2021, dos responsáveis por crianças e adolescentes com FC que fazem parte de uma coorte e realizam acompanhamento no ambulatório de atendimento multiprofissional do IFF.

A coorte conta atualmente com cerca de 200 pacientes, sendo todos com diagnóstico confirmado de FC através da sendo todos com diagnóstico confirmado de FC através de dois testes de suor positivos. Todos os pacientes da coorte são acompanhados periodicamente por uma equipe multiprofissional composta por pneumologista, pediatra, nutrólogo, nutricionista, fisioterapeuta, assistente social e psicólogo, dentre outros.

#### 5.2- Critérios de inclusão/exclusão/tamanho da amostra

Trata-se de uma amostra de conveniência composta por pacientes que fazem parte da coorte de FC acompanhados no IFF.

Foram incluídos os responsáveis por crianças e adolescentes de 4 a 19 anos de idade (idade escolar) que são acompanhados no ambulatório de pneumologia do centro de referência há pelo menos 1 ano antes do início da pandemia pelo covid-19. Para que os sujeitos da pesquisa já tivessem conhecimento e vivência acerca dos cuidados da FC e pudessem refletir sobre o seu impacto diante da associação com a pandemia, foi utilizado como critério de inclusão o período mínimo de um ano de diagnóstico da FC antes da pandemia de Covid-19.

Foram excluídos os responsáveis que não se identificaram como o principal cuidador do paciente com FC ao longo da pandemia da Covid-19.

### 5.3- Contexto

O levantamento dos dados ocorreu entre 1º de novembro e 31 de dezembro de 2021, após um período onde a condução do combate à Covid-19 no Brasil foi intensamente politizada, em 2020 ocorreram várias trocas de ministros da saúde sempre envolta em polêmicas. Divergências entre os governos federais, estaduais e municipais a respeito das formas de tratamento dos casos e condução da forma de vigilância sanitária eram frequentes. Havia um incentivo ao uso indiscriminado de tratamentos não comprovados ou mesmo ineficazes, campanhas antivacina, além do negacionismo científico que gerava insegurança na população(4).

No período em que a pesquisa estava sendo realizada, último bimestre de 2021, a incidência de casos de Covid -19 no Brasil era cerca de 17 mil por

100 mil habitantes e com a histórica marca de 620 mil óbitos acumulados pela doença. (93)A vacinação para a população pediátrica só foi autorizada em 16 de dezembro de 2021 e poucos estados efetivamente começaram a vacinar as crianças ainda em 2021 (94).

Após a recomendação do isolamento social pela OMS e MS, um protocolo de contingência foi elaborado pela Fiocruz e se recomendou a interrupção das atividades ambulatoriais do centro de referência de tratamento da FC de forma presencial e a retirada de medicação deveria ser realizada por algum membro da família que não fosse do grupo de risco para Covid-19 (79). Ao longo da pandemia os pacientes de FC que fazem acompanhamento no IFF/FIOCRUZ tiveram seus atendimentos realizados por intermédio das TICs, por meio de consulta por ligação telefônica, chamada de vídeo e mensagem de texto e quando fosse necessário era realizado atendimento presencial.

#### 5.4-Coleta de dados

A pesquisa foi desenvolvida em um contexto ainda de isolamento social, com aulas remotas e com uma grande parcela das pessoas ainda trabalhando de casa. Devido às limitações de mobilidade, o contato dos responsáveis foi disponibilizado pela secretaria da pneumologia e o convite para participar da pesquisa foi feito por telefone, pela pesquisadora principal ( Danielle Portella Ferreira). Nesse momento, eram esclarecidos os objetivos da pesquisa, riscos e benefícios da participação; sobre a garantia do resguardo de suas identidades e

orientados de que não haveria qualquer repercussão no atendimento, caso não concordassem em participar. Posteriormente, era enviado um link e após leitura e concordância do termo de consentimento livre e esclarecido pelo responsável, o questionário era aberto para preenchimento online através da plataforma *google forms*.

Para compreender a influência da pandemia na vida dos pacientes com FC que fazem acompanhamento no centro de referência e de seus responsáveis, foi elaborado um questionário estruturado com questões fechadas sobre a Covid-19, relacionadas aos seguintes temas: medidas de prevenção da covid-19, acesso aos serviços de saúde, aumento de gastos, percepção do declínio do estado de saúde, percepção de alteração no ânimo e dificuldades no tratamento dos pacientes com FC durante a pandemia, além de questões relacionadas as características sociodemográficas, entre outras.

#### 5.5- Variáveis avaliadas

Foram consideradas as seguintes variáveis: Sociodemográficas: gênero do filho (a) e do responsável (feminino e masculino), idade do filho (a) e do responsável, idade de diagnóstico da FC ( $\leq 1$  ano ou  $>$  de 1 ano), raça/cor (pardo, branco, preto), escolaridade ( sem instrução e fundamental incompleto, fundamental completo e médio incompleto, médio completo e superior incompleto e superior completo), com companheiro (a) e sem companheiro (a), quantidade de moradores na residência ( $\leq 3$  ou  $> 3$  pessoas), se recebe benefício social (sim ou não), se recebeu auxílio Brasil durante a pandemia (sim ou não),

trabalho durante a pandemia ( presencial, remoto, perdeu emprego/perda salarial), se o filho possui plano de saúde (sim ou não);

Verificamos variáveis relacionadas a hábitos alimentares, como foi o acesso a informação sobre a pandemia, como foram as aulas e as formas de se ocupar o tempo ocioso durante a pandemia. Avaliamos variáveis relacionadas a dificuldades enfrentadas durante o primeiro ano da pandemia de Covid-19 em vários aspectos, como: no acesso ao atendimento no centro de referência, atendimento em hospitais em geral, em fazer fisioterapia fora de casa, no fornecimento de medicamentos, no fornecimento de suplementos calóricos, em praticar atividade física fora de casa, de realizar exames em geral. Se teve apoio de associação de apoio aos pacientes com FC. Sobre a realização de consultas, se teve consultas: adiadas/cancelas, por teleatendimento ou evitou levar na consulta por receio de contaminação por Covid-19. Quando foi realizado teleatendimento: se achou igual ao atendimento presencial, achou difícil de entender, teve dificuldades com aparelho (celular ou computador) e apresentou dificuldade com a internet. Verificamos também as dificuldades relacionadas com as medidas de proteção contra a covid-19 como: ficar em casa, ficar longe da família, ficar longe dos amigos, usar máscara, lavar as mãos frequentemente e usar álcool em gel.

Verificamos variáveis relacionadas a percepção da condição de saúde e/ou ânimo dos pacientes com FC e perguntamos se os responsáveis: observou piora na condição pulmonar (sim, não, não sei), observou piora na condição nutricional (sim, não, não sei), em relação ao humor durante a pandemia (se manteve igual, triste/quieto, irritado, melhorou), em relação ao sono (aumentou,

diminuiu, não sabe), em relação ao apetite durante a pandemia (aumentou, diminuiu, não sabe), se o paciente vai se vacinar e se teve Covid-19. O questionário aplicado com as perguntas que contém todas as variáveis descritas encontra-se no apêndice A.

### 5.6- Análise Estatística

As variáveis categóricas foram descritas pelas suas frequências absolutas e percentuais e as numéricas, pela média e pelo desvio padrão. O teste do qui-quadrado foi utilizado para avaliação de diferenças estatisticamente significativas para as variáveis categóricas. Para variáveis numéricas foi utilizado o teste t de Student, quando observada a normalidade da distribuição, ou o teste de Mann-Whitney, quando a normalidade da distribuição não pode ser identificada. O teste de Kolmogorov-Smirnov foi utilizado para verificação da normalidade dos dados. Todas as análises foram realizadas no Statistical Package for the Social Sciences (SPSS) versão 23, com nível de significância de 0,05.

### 5.7- Questões Éticas

O projeto foi submetido ao Comitê de Ética em Pesquisa com Seres Humanos do IFF/Fiocruz e aprovado sob o número e parecer número CAEE: 52786121.8.0000.5269 e número do Parecer: 5.069.196. (ANEXO A)



O Termo de Consentimento Livre e esclarecido (TCLE), explicando os objetivos, os riscos e os benefícios e os direitos dos participantes, era enviado por link e explicado por telefone. (Apêndice A).

## **CAPÍTULO 6 – RESULTADOS**

Os resultados desta tese foram divididos em 3 artigos.

No primeiro artigo denominado “A percepção do impacto da Covid-19 na vida de crianças e adolescentes com fibrose cística”, publicado na revista Interface em 2023 (<https://doi.org/10.1590/interface.220669>), descreve de forma qualitativa o impacto da Covid-19 na vida de crianças e adolescentes com fibrose cística na percepção de seus responsáveis (8).

O artigo “A utilização de tecnologias de comunicação e informação para minimizar os impactos da Covid-19 na vida de crianças e adolescentes com uma doença crônica”, foi o segundo a ser elaborado, está submetido à Revista Eletrônica de Comunicação, Informação e Inovação em Saúde (RECIIS), passou pela primeira fase de análise e está na avaliação por pares. Nesse artigo retratamos como foi a utilização das TICs para minimizar os impactos da Covid-19 na vida de crianças e adolescentes com FC.

O terceiro artigo intitulado “Fatores relacionados com a mudança da condição pulmonar e/ou nutricional das crianças e adolescentes com fibrose cística durante a pandemia da covid-19”, avaliamos os fatores relacionados com a mudança percebida pelos responsáveis da condição pulmonar e/ou nutricional

das crianças e adolescentes com FC durante o primeiro ano da Covid-19. Este artigo foi submetido ao Jornal Brasileiro de Pneumologia e encontra-se em fase de análise.

### **6.1 – Artigo 1: A percepção do impacto da COVID-19 na vida de crianças e adolescentes com fibrose cística.**

#### **Resumo**

Este artigo descreve o impacto da COVID-19 na vida de crianças e adolescentes com fibrose cística (FC), na percepção de seus responsáveis. Participaram deste estudo exploratório, através de um questionário, 27 responsáveis por crianças e adolescentes com FC. Através da técnica de análise temática do conteúdo na perspectiva de Minayo verificamos três categorias analíticas: os impactos da COVID-19 no cuidado das crianças com FC; o impacto do isolamento social na vida dos pacientes e suas famílias e as incertezas e medos da pandemia. Inferimos que a pandemia intensificou as dificuldades vividas pelos pacientes e trouxe rupturas na trajetória de cuidado à saúde, desgastes físicos e psicológicos. O teleatendimento evitou a descontinuação do cuidado. Informação confiável evita a disseminação da COVID-19 e fatores estressantes que geram medo e insegurança. Ações visando o acesso à informação devem ser desenvolvidas.

Palavras chaves: COVID-19. Fibrose cística. Doenças crônicas. Crianças. Adolescentes.

## **The perception of the impact of COVID-19 on the lives of children and adolescents with cystic fibrosis.**

### **Abstract**

This article describes the impact of the COVID-19 on the lives of children and adolescents with cystic fibrosis (CF), in the perception of their caregivers. 27 caregivers of children and adolescents with CF participated in this exploratory study, through a questionnaire. Through the technique of thematic content analysis from Minayo's perspective, we verified three analytical categories: the impacts of COVID-19 on the care of children with CF; the impact of social isolation on the lives of patients and their families and the uncertainties and fears of the pandemic. We infer that the pandemic intensified the difficulties experienced by patients and brought ruptures in the trajectory of health care, physical and psychological exhaustion. The teleassistance avoided the discontinuation of care. Reliable information prevents the spread of COVID-19 and stressors that generate fear. Actions aimed at accessing information must be developed.

Key words: COVID-19. Cystic fibrosis. Chronic diseases. Children. Teenagers.

## **Percepción del impacto del COVID-19 en la vida de niños y adolescentes con fibrosis quística.**

### **Resumen**

Este artículo describe el impacto de COVID-19 en la vida de los niños y adolescentes con fibrosis quística (FQ), en la percepción de sus cuidadores. Veintisiete responsables de niños y adolescentes con FQ participaron de este

estudio exploratorio, a través de un cuestionario. A través de la técnica de análisis temático del contenido en la perspectiva de Minayo, verificamos tres categorías analíticas: los efectos de COVID-19 en el cuidado de niños con FQ; el impacto del aislamiento social en la vida de los pacientes y sus familias y los temores de la. La pandemia agudizó las dificultades y provocó rupturas en la asistencial, desgaste físico y psíquico. La información confiable evita la difusión de información y factores estresantes que generan miedo. O teleservicio impidió la interrupción del servicio. Las acciones relacionadas con el acceso a la información deben ser desenvueltas.

Palabras clave: COVID-19. Fibrosis quística. Enfermedades crónicas. niños. Adolescentes.

Autor principal: Danielle Portella Ferreira. Vínculo institucional: Departamento de Doenças Infectocontagiosas, Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira (IFF/FIOCRUZ). Endereço institucional: Avenida Rui Barbosa, 716, Flamengo, Rio de Janeiro, Brasil, CEP: 22250-020. E-mail institucional: [danielle.ferreira@iff.fiocruz.br](mailto:danielle.ferreira@iff.fiocruz.br) ID do ORCID:0000-0002-2659-720X

Coautores: Saint Clair Gomes Júnior. Departamento de Pesquisa Clínica, Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira (IFF/FIOCRUZ). E-mail: [saintclair.junior@iff.fiocruz.br](mailto:saintclair.junior@iff.fiocruz.br) ID do ORCID: 0000-0002-1554-943X

Mariana Novaes Cardim. Departamento de Doenças Infectocontagiosas, Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes

Figueira (IFF/FIOCRUZ). E-mail:mariana.cardim@iff.fiocruz.br ID do ORCID: 0000-0003-4933-7934.

Nelbe Nesi Santana. Departamento de Fisioterapia, Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira (IFF/FIOCRUZ). E-mail: nelbenesi@hotmail.com ID do ORCID: 0000-0002-8440-9625

## **Introdução**

A pandemia pela COVID-19 é um dos maiores desafios sanitários deste século e por se tratar de uma infecção respiratória aguda, potencialmente grave, trouxe enorme preocupação a toda comunidade envolvida no cuidado dos pacientes de uma doença crônica, conhecida como fibrose cística (FC).

A FC é uma doença rara, hereditária, que a partir de um gene defeituoso, o corpo produz muco mais espesso que o habitual, o que leva a grandes danos aos pulmões e outros órgãos<sup>1,2</sup>. Essa condição, portanto, aumenta a suscetibilidade desses pacientes a desenvolverem comorbidades, como problemas respiratórios e metabólicos que se mostraram importantes fatores de risco para o agravamento da COVID-19<sup>1</sup>. Esse contexto levou a acreditar que os pacientes com FC estavam em maior risco de complicações, inclusive de morte, no caso de desenvolverem a COVID-19<sup>2</sup>.

No entanto, estudos publicados recentemente revelaram um cenário mais favorável, mostrando não haver um risco aumentado de complicações devido à COVID-19 por conta da FC, quando comparada à população geral<sup>1,3,4</sup>. A COVID-19 nestes pacientes apresentou curso clínico e desfechos semelhantes ao

observado em doentes crônicos. Além disso, os quadros mais graves acometeram pacientes com menor função pulmonar, estado nutricional inadequado ou transplantados, esses provavelmente pela imunossupressão necessária à manutenção do transplante<sup>3,4</sup>.

Apesar do menor risco de doença grave por COVID-19, atualmente mais esclarecido, crianças e adolescentes que vivem com FC tiveram, por conta do contexto sanitário e preocupações iniciais, suas vidas fortemente impactadas<sup>5</sup>. Os efeitos decorrentes do isolamento social expuseram um cenário social complexo com relatos de sofrimento emocional e problemas de saúde mental com potencial de afetar o bem-estar e o desenvolvimento destes pacientes, contribuindo para a ocorrência de casos de ansiedade, depressão, ideação suicida etc<sup>6,7</sup>.

As ações relacionadas às medidas de controle da COVID-19 também impactaram negativamente o acompanhamento ambulatorial e tratamentos que são essenciais sobretudo para portadores de doenças crônicas, para a preservação da saúde, não agravamento de seus quadros clínicos e consequente manutenção da qualidade de vida<sup>8</sup>.

No decorrer da pandemia, a continuidade dos cuidados em saúde de crianças e adolescentes com alguma condição crônica se tornou ainda mais responsabilidade das famílias e isso representou um desafio adicional para seus pais/cuidadores<sup>9</sup>. Paralelo a isto, a pandemia causou uma grande retração econômica, afetando principalmente as camadas mais vulneráveis da população, colocando famílias em situação de insegurança financeira, impactando na aquisição de bens e alimentos<sup>10</sup>. A insegurança alimentar é um

ponto sensível na vida dos pacientes com FC devido à relação entre estado nutricional e evolução da doença<sup>11</sup>.

O início da vacinação, com conseqüente relaxamento das medidas de restrição, proporcionou o retorno às atividades sociais dos pacientes com FC. No entanto, o pleno retorno ainda é um desafio para todos, em função das frequentes ondas de casos novos de COVID-19, por conta de variantes do vírus Sars-coV-2 ou baixa cobertura vacinal das doses de reforço, que se acredita estarem relacionadas principalmente a um conturbado cenário político-sanitário e ocorrência frequente de *fake news*<sup>12</sup>.

Diante deste contexto, delineou-se a seguinte questão de pesquisa: Como a pandemia da COVID-19 impactou a vida de crianças e adolescentes com FC? Obter essas informações sob a ótica dos seus responsáveis, pode contribuir para uma melhor compreensão de como a pandemia afetou a vida e a saúde destas pessoas e assim fornecer subsídios aos gestores e profissionais de saúde para aprimorar os cuidados com essa população.

Desta forma, este estudo tem por objetivo compreender o impacto da pandemia da COVID-19 na vida de crianças e adolescentes com FC, na percepção de seus responsáveis.

### **Percurso metodológico**

Este artigo constitui-se um recorte de uma pesquisa de doutorado aprovada no Comitê de Ética do Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira (IFF/FIOCRUZ). Sob número CAEE: 52786121.8.0000.5269 e número do Parecer: 5.069.196.

### **Cenário do estudo**

Trata-se de um estudo exploratório, com abordagem qualitativa, realizado com os responsáveis de pacientes com FC acompanhados em um centro de referência para tratamento da FC no município do Rio de Janeiro.

Foram incluídos responsáveis por crianças e adolescentes de 04 a 19 anos de idade que são acompanhadas no ambulatório de pneumologia do centro de referência. Para que os sujeitos da pesquisa já tivessem conhecimento e vivência acerca dos cuidados da FC e pudessem refletir sobre o seu impacto diante da associação com a pandemia, foi utilizado como critério de inclusão também um período mínimo um ano de diagnóstico da FC antes da pandemia de COVID-19. Foi excluído o responsável que não foi o principal cuidador do paciente com FC ao longo da pandemia da COVID-19.

### **Coleta de dados e produção das informações**

A pesquisa foi desenvolvida em um contexto ainda de isolamento social. Devido às limitações de mobilidade, o contato e o convite para participar da pesquisa foi por telefone. Nesse momento, eram esclarecidos os objetivos da pesquisa, riscos e benefícios da participação; sobre a garantia do resguardo de suas identidades e orientados de que não haveria qualquer repercussão no atendimento, caso não concordassem em participar. Posteriormente, era enviado um *link* e após leitura e concordância do termo de consentimento livre e esclarecido pelo responsável, o questionário era aberto para preenchimento online através da plataforma *google forms*.



Para compreender o impacto da pandemia nos pacientes que fazem acompanhamento no centro de referência, foi elaborado um questionário estruturado com questões fechadas sobre a COVID-19, relacionadas aos seguintes temas: acesso à informação, prevenção, acesso aos serviços de saúde, aumento de gastos, declínio do estado de saúde e tratamento da FC durante a pandemia. Ao final deste questionário havia uma única questão aberta, onde o participante era convidado a falar mais, caso desejasse, sobre como foi esse momento da pandemia da COVID-19 na vida do seu filho(a).

A coleta de dados se deu nos meses de novembro e dezembro de 2021. Atualmente, são acompanhados cerca de 200 pacientes com FC no centro de referência. Após contato com todos os 137 pacientes elegíveis, 75 preencheram o questionário. Destes, 27 responderam à questão aberta, através da qual essa pesquisa está se debruçando. As questões fechadas, serão analisadas através de abordagem quantitativa em uma tese de doutorado em andamento.

### **Análise dos dados**

As informações obtidas através da pergunta aberta contida no formulário foram analisadas a partir da técnica de análise temática na perspectiva de Minayo<sup>13</sup>. A análise temática compreende em descobrir os núcleos de sentido que constitui a comunicação e cuja presença ou frequência de aparição podem significar alguma coisa para o objetivo analítico selecionado<sup>13</sup>. Operacionalmente, esse tipo de análise desdobra-se nos seguintes passos: pré-análise: exploração do material; tratamento dos resultados; inferência e interpretação<sup>13</sup>.

Como base filosófica para essa análise teremos como referência o interacionismo simbólico. Dialogamos com Blumer na perspectiva de que o comportamento humano atua através das vertentes simbólica e relacional, criando e produzindo significados sobre as situações vivenciadas para realizar seus planos e projetos de vida<sup>13</sup>.

Para garantir o anonimato dos participantes, foi utilizada, como procedimento de codificação, a identificação das falas de acordo com a ordem das entrevistas através da letra R (de responsável) e de números arábicos.

## **Resultados e Discussão**

### **Perfil dos participantes**

Participaram do estudo 27 responsáveis por crianças e adolescentes com FC. Observa-se que a amostra foi composta majoritariamente por mulheres (24 mulheres), com mediana de idade de 39 anos e menos de 1/3 dos responsáveis possuem escolaridade inferior ao ensino médio completo. Com relação aos pacientes com FC, aproximadamente 2/3 eram do sexo feminino, possuíam idade média de 9,2  $\pm$ 4.6 anos e apresentavam uma média de 7,5 anos  $\pm$ 4.2 anos de acompanhamento e tratamento da FC no centro de referência.

### **Análise temática**

A partir da leitura flutuante inicial e, posteriormente, sucessivas leituras dos discursos, orientadas pelo objetivo do estudo, foi possível visualizar os tipos de enunciados ou temas que foram descritos por cada responsável e como se distribuíram esses temas ao longo dos questionários dos 27 participantes.

À medida que as leituras foram sendo realizadas, alguns trechos significativos foram sinalizados, com utilização de sistema de cores. Esse procedimento permitiu a identificação (codificação) de temas comuns nos depoimentos, emergindo 14 unidades temáticas. Após esta etapa de codificação, através da realização de nova leitura dos relatos e nova comparação das unidades temáticas identificadas com vistas ao agrupamento das mesmas foi possível fazer a recodificação.

Adotamos o modo de sistematizar o tratamento e análise de dados coletados proposto por Fontanella et al<sup>14</sup> e encontramos escassez de novos tipos de enunciados a partir do 16º questionário, correspondendo à saturação teórica, não sendo necessária a captação de novos participantes.

Nesse processo, foram gerados três grandes grupos (Quadro 1). Nestes grupos foram incluídos ainda a soma das recorrências que as unidades temáticas apareciam nos relatos.

Quadro 1: agrupamento das unidades temáticas

<b>Unidades temáticas agrupadas</b>	<b>Recorrências</b>
<b>Continuidade do cuidado</b>	19
1. Dificuldade com os cuidados	02
2. Dificuldades Financeiras	02
3. Diminuição no atendimento a saúde presencial com impacto na progressão da doença	06
4. Responsáveis com COVID	03
5. Dificuldade de rede de apoio devido ao isolamento social	02
6. Rotina cuidados antes da pandemia já incluíam “isolamento” e cuidados excessivos	02
7. Não houve dificuldade	02
<b>Isolamento social</b>	19
8. Impacto de não ir à escola	02
9. Falta de interação social	12

10. Ansiedade e problemas psicológicos	05
<b>Incertezas e Medos</b>	<b>10</b>
11. Assustador / Aterrorizante / Desespero	03
12. Medo da infecção por COVID X FC	03
13. Culpabilização dos pais	02
14. Medo da transmissão para os filhos	02

Após a realização do agrupamento verificamos que os relatos giravam em torno dos aspectos relativos à continuidade do cuidado (que foi impactado por dificuldades com o cuidado, dificuldades financeiras, diminuição no atendimento à saúde presencial, responsáveis das crianças acometidos pelo COVID-19 e dificuldade de rede de apoio devido ao isolamento social), ao isolamento social (falta de interação social, suspensão das aulas presenciais, ansiedade e problemas psicológicos) e às incertezas e medos (relativos ao medo da infecção por COVID-19 e da transmissão dos pais para seus filhos).

Todos esses temas eclodiram de forma voluntária na questão aberta do questionário fazendo parte da experiência e da trajetória de viver com FC durante a pandemia de COVID-19. Os temas foram destacados pelos participantes apesar de todos esses aspectos estarem presentes nas questões fechadas do formulário. Diante disso, após a análise dos relatos surgiram 3 categorias analíticas do estudo que discutiremos a seguir.

**Os impactos da pandemia de COVID-19 para a continuidade do cuidado da criança com FC.**

No Brasil, a pandemia amplificou as desigualdades sócio econômicas. Os estragos na economia causada pela COVID-19 podem levar anos para serem superados. O aumento da pobreza, do desemprego, a insegurança alimentar e desnutrição impactam negativamente, principalmente as crianças<sup>10</sup>.

Muitas famílias de pacientes com FC ficaram preocupadas com o acesso a medicamentos, alimentos e suplementos durante essa pandemia<sup>6</sup>. Dificuldades financeiras durante a pandemia da COVID-19 foram trazidas por alguns responsáveis:

“Na parte financeira afetou totalmente, pelo motivo do desemprego. E alguns cortes, na qualidade de vida que foi necessário ser feito. Como o corte no plano de saúde da paciente”. (R2)

“Foi muito ruim. Até fome passei. Mas que mora de aluguel E muito difícil”. (R3)

A interrupção das atividades profissionais sem planejamento gera dificuldades financeiras que além de proporcionar insegurança alimentar, podem contribuir para o desenvolvimento de distúrbios psicológicos, raiva e ansiedade<sup>15</sup>. O papel do Estado é primordial para mitigar os efeitos da pandemia, com ações de curto, médio e longo prazos, não apenas para o controle da COVID-19, como também das consequências econômicas e sociais<sup>10</sup>.

As associações de pais na FC possuem um papel de extrema importância no acolhimento após o diagnóstico, na condução do tratamento, na troca de ideias e experiências, no enfrentamento das dificuldades, além de prestar suporte às necessidades emocionais, sociais e econômicas dos pacientes e

suas famílias<sup>16</sup>. Essas associações estão sendo valiosas no enfrentamento dos impactos negativos causados pela pandemia da COVID-19. Além de prestar apoio social, psicológico e afetivo, muitas vezes as associações conseguem via doação ou ações judiciais, fornecer alguns suplementos prescritos, insumos e até alimento para famílias de pacientes com FC que estão passando por dificuldades<sup>17</sup>.

No Brasil, após o início da pandemia da COVID-19, as consultas e exames eletivos foram cancelados ou adiados diante do poder de disseminação do vírus e do impacto até então desconhecido nos doentes crônicos, principalmente aqueles com comprometimento pulmonar<sup>18</sup>.

Os pacientes com FC que fazem tratamento no centro de referência são acompanhados periodicamente por uma equipe multiprofissional. Após a recomendação do isolamento social pela Organização Mundial da Saúde e Ministério da Saúde, um protocolo de contingência foi elaborado pela Fiocruz, onde foi recomendado a interrupção das atividades ambulatoriais presenciais<sup>19</sup>.

A diminuição/interrupção dos atendimentos presenciais foi algo que trouxe preocupação aos responsáveis, que muitas vezes associaram a progressão da FC à falta de atendimento presencial, ao maior intervalo entre as consultas e à falta de alguns exames e medicamentos.

“[...] a única dificuldade é sobre as consultas presenciais [...] a cada 3 meses acho muito tempo sem acompanhamento médica para os fibrocísticos [...] ainda temos q lidar com a falta de medicamentos para nossos filhos [...]”. (R7).

“Em início de 2021 teve uma exacerbação moderada onde apareceu três bactérias graves: MARSA, Pseudomonas e C.B. Cepacea. Atribuo isso a falta de exame de Swab neste período e pouca informação [...]”. (R5)

Corroborando os resultados dessa pesquisa, um estudo realizado com crianças com necessidades especiais de saúde (CRIANES) durante a pandemia da COVID-19 também evidenciou dificuldades dos responsáveis para dar continuidade aos cuidados de saúde devido à suspensão da maioria dos atendimentos de saúde presenciais e ao risco aumentado de contaminação dessas crianças com saúde frágil<sup>9</sup>.

Com a imposição do isolamento social, as atividades de assistência remota à saúde (telessaúde/teleatendimento) foram regulamentadas por vários órgãos e conselhos de classe<sup>18</sup>. Proporcionando que os profissionais de saúde acompanhassem os pacientes com FC através de: vídeo chamadas, ligações telefônicas, mensagens por celular e e-mail afim de fornecer às famílias orientações sobre todos os aspectos da FC e a gestão dos cuidados relacionados à COVID-19<sup>6</sup>.

Ao longo da pandemia os pacientes com FC que são acompanhados pelo centro de referência tiveram seus atendimentos multidisciplinares realizados por videoconferência ou telefone, conforme a disponibilidade do paciente e quando fosse necessário era realizado atendimento presencial<sup>18</sup>.

O maior comprometimento da FC se dá no sistema respiratório onde se observa a retenção de secreção traqueobrônquica que se apresenta mais espessa e de difícil remoção levando à inflamação e acúmulo de patógenos que

favorecem as infecções e declínio da função pulmonar<sup>18,20</sup>. Por isso, um componente primordial no tratamento da FC são as sessões de fisioterapia que, quando realizada diariamente, consegue reduzir a progressão da piora da função pulmonar e a quantidade de dias de internação, melhorando a expectativa e a qualidade de vida desses pacientes<sup>21</sup>.

A dificuldade de realizar fisioterapia e o medo da piora da função pulmonar foi algo que os pais se preocuparam bastante durante a pandemia e isso apareceu em alguns relatos:

“A Pandemia afetou a vida da minha filha de forma muito negativa. Vínhamos toda segunda-feira ao centro de referência fazer a fisioterapia respiratória, e isso contribuiu para piora pulmonar da minha filha. Ter um profissional de fisioterapia toda semana é crucial a adesão ao tratamento. Infelizmente minha filha ficou dependente de Oxigênio e isso é uma consequência da pandemia”. (R22)

“Foi péssimo, bem complicado, [...] nos sentimos abandonados, sem fazer o exame de escarro, as exarcebações vieram com tudo! Fisioterapia ficou quase impossível na época do pico da pandemia”. (R25)

A fim de minimizar os efeitos negativos decorrentes da interrupção das consultas presenciais durante a pandemia, o serviço de fisioterapia do centro de referência acompanhou por teleatendimento 83% dos pacientes<sup>18</sup>. Cerca de 20% dos pacientes que apresentaram dificuldade em assimilar o conteúdo da teleconsulta e/ou apresentaram piora clínica, também foi prestado o telemonitoramento, que é o monitoramento à distância de parâmetros de saúde



e/ou doença de pacientes através de dispositivos eletrônicos<sup>18, 22</sup>. Essa estratégia foi considerada positiva pelo serviço de fisioterapia e pode se tornar permanente no cuidado de alguns pacientes com FC<sup>18</sup>.

O uso do teleatendimento na pandemia por COVID-19 mostrou resultados positivos entre os pacientes com FC, aumentando a acessibilidade do cuidado, mas foram encontrados obstáculos que atrapalharam o monitoramento da doença como: a dificuldade de aquisição de testes de função pulmonar, culturas, laboratórios e dados de imagem<sup>23</sup>. Para um atendimento virtual bem-sucedido é necessário que os pacientes com FC tenham acesso a tecnologias apropriadas como: internet de alta velocidade e dispositivos eletrônicos com acesso à internet<sup>24</sup>.

A transferência do cuidado intra hospitalar para domiciliar em um momento que também havia redução da rede de apoio social e familiar, foi algo que trouxe preocupação aos responsáveis por crianças com FC, e surgiu em algumas falas, principalmente quando um dos responsáveis era acometido pela COVID-19.

“Foi momento que minha filha ficou com menos assistência até familiar. Tive dificuldade de auxiliar na fisioterapia respiratória em casa, de acompanhar as nebulizações. Tive com cobrar maior responsabilidade de uma criança que já estava saturada de compromisso com medicações, nebulizações, fisioterapia e etc.” (R16)

“Tivemos mais dificuldade quando eu e meu esposo tivemos COVID-19. E tivemos que ficar afastados das nossas filhas por 15 dias[...] Longe dos avós porq também estavam em quarentena”. (R6).

Estratégias para diminuir o impacto da transferência para o cuidado domiciliar devem ser desenvolvidas. É importante que os pacientes recebam ferramentas para manter a comunicação com os profissionais de saúde e de apoio ao auto monitoramento e tratamento durante o período de isolamento social.

### **O impacto do isolamento social na vida das crianças com FC e suas famílias.**

Para o enfrentamento da pandemia e como estratégia de controle da disseminação da COVID-19, todos os países adotaram como medida não-farmacológica o distanciamento e isolamento social, a fim de diminuir o risco de contaminação da população através do distanciamento físico e redução da mobilidade<sup>25</sup>. As crianças e adolescentes, por estarem vivendo uma fase do ciclo vital de intenso desenvolvimento, tornam-se um grupo mais vulnerável aos efeitos psicossociais dessa restrição imposta pela pandemia da COVID-19<sup>26</sup>.

O fechamento prolongado da escola e o isolamento social podem ter efeitos negativos não só na saúde mental, mas também na saúde física das crianças<sup>27,28</sup>. Geralmente quando as crianças estão fora da escola, elas praticam menos atividade física, passam mais tempo utilizando telas, apresentam padrões de sono irregulares e dietas inadequadas, levando a ganho ou perda de peso e perda de aptidão cardiorrespiratória<sup>28</sup>.

Com o fechamento das escolas, não só os serviços educacionais foram interrompidos, mas alguns serviços prestados por elas deixaram de ser oferecidos como: a merenda escolar e serviços direcionados a crianças com

necessidades especiais, como apoio à aprendizagem, terapia ocupacional e treinamento de habilidades sociais<sup>5</sup>.

O isolamento social pode gerar impactos psicológicos, na medida em que os indivíduos estão sujeitos a situações estressantes, tais como duração prolongada do isolamento, medo de infecção, frustração e tédio, informações inadequadas, falta de contato pessoal com colegas, amigos e professores, falta de espaço pessoal em casa e a perda financeira da família, que podem ter efeitos ainda mais potencializados e duradouros em crianças e adolescentes<sup>6,26</sup>. Algumas implicações psicológicas e sociais apareceram nos relatos:

“Para minha filha foi prejudicial quanto a interação social com outras crianças, não tem irmãos. Ela está apresentando atraso na fala”. (R11)

“Trouxe um impacto social considerável devido ao tempo de isolamento. Tem sido difícil a retomada da interação social para minha filha com os amigos”. (R14)

Todas essas dificuldades apresentadas estão relacionadas ao campo da fase da infância e adolescência, onde as interações e estímulos sociais são imprescindíveis para um crescimento e desenvolvimento saudável<sup>26</sup>. Porém, existem questões particulares que marcam a vida de crianças com uma doença crônica, especialmente a FC, e trazem as relações com o risco aumentado de adquirir doenças e as marcas da letalidade da FC. Devido à menor expectativa de vida desses pacientes, o isolamento social e a falta de interação têm um peso maior.

“Foi um momento de muito medo, e desespero ao mesmo tempo, ela tinha medo de pegar o vírus e ficava isolada praticamente o dia todo no quarto, foi

muito difícil pra ela se afastar das pessoas, da escola e até de parte do seu tratamento como a fisioterapia fora de casa”. (R18)

“Ouvir de minha filha: já vou morrer dessa doença pq não posso encontrar com alguém de minha família, pq somente eu faço isolamento e não vejo as pessoas fazendo e etc. Foi barra, foi difícil e aterrorizante”. (R16)

Nesse sentido, algumas estratégias podem ser adotadas de modo a minimizar ou contornar as dificuldades do isolamento.

“Adotamos um cachorro para superar a distância dos familiares e amigos e passeios interrompidos”. (R26)

O isolamento social pode ainda reverberar de forma intensa na saúde física das crianças.

“[...]emocionante foi muito abalado. Ver pessoas mas próximas a falece. A falta dos colegas. Teve um momento que ela conseguiu emagrecer 10 kilos”. (R13)

Para as crianças que convivem com a FC, essas questões impactam sobremaneira o tratamento e qualidade de vida e necessitam de especial atenção por parte da equipe de saúde. A perda de peso excessiva e desnutrição que resultam de uma discrepância entre as necessidades energéticas/nutricionais e a ingestão alimentar, estão relacionadas ao rápido declínio da função pulmonar e piora do prognóstico dos pacientes com FC<sup>11</sup>.

Outro fator com relevante impacto na saúde mental e física que se deve ao distanciamento social especificamente para as crianças com doença crônica se refere a diminuição do atendimento médico-hospitalar de maneira presencial.

Segundo Moreira e Macedo<sup>29</sup>, as crianças com doenças crônicas veem no hospital um lugar de trocas e formação de vínculo, devido à alta frequência e

longos períodos de internação. O ambiente hospitalar para eles transcende o sentido de tratamento e se torna um ambiente afetivo, local de encontros, trocas afetivas e criação de redes de apoio<sup>29</sup>. Como as consultas em meio intra-hospitalar foram restritas, essas crianças perderam todos os meios de sociabilidade, que poderão trazer consequências para saúde mental em um futuro não tão distante.

É fundamental prestar atenção e apoio às necessidades psicossociais de crianças e adolescentes, principalmente diante da possibilidade de estresse pós-traumático em decorrência da pandemia de COVID-19<sup>30</sup>. A sensibilidade e a habilidade técnica dos profissionais de saúde aliada ao fortalecimento das redes sociais de apoio são essenciais para a promoção da saúde mental de crianças e adolescentes durante o período de transição e ressignificação após a pandemia de COVID-19<sup>30</sup>.

As mídias sociais podem desempenhar um papel importante na comunicação, permitindo que as pessoas em isolamento social possam interagir com amigos e familiares<sup>15</sup>. O isolamento social também pode oferecer uma oportunidade para melhorar a interação entre pais e filhos, envolver as crianças nas atividades familiares e estimular a autonomia<sup>27</sup>. Nos casos de crianças e adolescentes com FC, estar mais em casa pode proporcionar um maior envolvimento no próprio tratamento e no autocuidado.

**Incertezas e medos da pandemia de COVID-19 na vida das crianças com FC e suas famílias.**

Crianças e adolescentes em geral apresentam sintomas leves e menos risco de gravidade da COVID-19 em comparação com os adultos<sup>5</sup>. As infecções virais do trato respiratório são mais graves em pacientes com FC do que na população em geral, com risco aumentado de complicações e impacto negativo na função pulmonar, pois as vias respiratórias dos pacientes com FC são mais suscetíveis à inflamação e infecção crônicas<sup>20</sup>.

Algumas características clínicas de COVID-19, como: tosse, falta de ar e aumento da secreção pulmonar são comuns também em pacientes com FC. Por isso, não se pode subestimar os sinais e sintomas e os rotularem como dentro do espectro normal da FC<sup>6</sup>. Essa similaridade de sintomas trouxe preocupação aos responsáveis por crianças com FC.

“Foi péssimo e bem sofrido por a FC ter sintomas parecidos com a COVID-19, como a tosse, por exemplo”. (R25)

Sob esse aspecto, as crianças com FC foram impactadas pela recorrente necessidade de se submeterem à realização de exames para detecção da COVID-19, além da possibilidade de serem estigmatizadas por apresentarem sinais e sintomas semelhantes à doença que tanto estava gerando pânico na população mundial.

As condições preexistentes, como: diabetes tipo 2, asma, cardiopatias, doenças pulmonares e condições neurológicas e neuromusculares foram associadas ao maior risco de COVID-19 grave<sup>3</sup>. Inicialmente os pacientes com FC foram considerados como tendo maior risco de desenvolver manifestações graves no caso de infecção por SARS-CoV-2<sup>2</sup>.

A falta de informação sobre o prognóstico da COVID-19 em pacientes com FC e o fato de pertencer a um grupo de risco trouxe medo e ansiedade aos pacientes e seus familiares.

“Foi um momento de muito medo, e desespero ao mesmo tempo”. (R18)

“Fiquei com medo e anseio e sem saber o que pudesse acontecer caso meu filho (portador de fibrose cística) pegasse COVID”. (R16)

O desgaste psíquico dos cuidadores referente ao peso de gerenciar o cuidado de uma criança do grupo de risco se mostrou intenso. Se observou uma culpabilização dos pais em relação a ter que ir trabalhar e a possibilidade de transmitir a doença para seus filhos ou de não estar realizando as precauções suficientes para seu filho(a) não pegar a COVID-19.

“Como familiar me sentia culpabilização o tempo todo, por ter que trabalhar presencial, por não estar em isolamento[...] Tive crise de ansiedade, gastrite, medo de perder alguém da família, medo de contato da minha filha com alguém com COVID, medo de filha apresentar algum sintoma. Foi barra, foi difícil e aterrorizante”. (R16)

“E junto com as exarcebações vieram também a pressão psicológica, como se não estivéssemos cuidando suficientemente bem das pessoas mais importantes das nossas vidas que são nossos filhos(as) portadores de FC”. (R25)

O medo é uma sensação frequente em pessoas expostas a uma doença infecciosa de grande letalidade. O receio de ser infectado e infectar outras pessoas é comum e pode ser exacerbado por informações falsas. Por isso é de

extrema importância a divulgação de informações verídicas, fundamentadas cientificamente para trazer segurança às pessoas que estão passando por este momento de tantas incertezas <sup>15</sup>.

Alguns estudos já mostram que a grave crise que estamos vivendo durante a pandemia está influenciando no comportamento cotidiano das pessoas gerando ansiedade, medo, depressão e pânico <sup>15,25</sup>. Entretanto, existem poucas informações sobre os impactos psicológicos da pandemia de COVID-19 nas crianças. Para minimizar os efeitos psicológicos e sociais, sejam diretos ou indiretos, da pandemia de COVID-19 é importante ações integradas de vários profissionais de saúde <sup>25</sup>.

Os psicólogos podem atuar de forma remota (por videochamada por exemplo), para ajudar as pessoas a lidarem com problemas de saúde mental causados pela pandemia como: conflitos domésticos, ansiedade e medo por conta da infecção <sup>27,31</sup>. Os assistentes sociais podem auxiliar os pais a lidar com questões familiares decorrentes da pandemia, inclusive, por meio de solicitação de benefícios sociais que podem ser particularmente úteis para famílias carentes ou monoparentais <sup>31</sup>.

A atuação de médicos, enfermeiros e farmacêuticos se faz necessária não só nos cuidados da COVID-19, mas eles também possuem um papel importante no fornecimento de informações seguras sobre os diferentes aspectos da pandemia, trazendo dados epidemiológicos e do curso da doença, para tentar minimizar fatores estressantes como a falta de informação.



## **Considerações finais**

Essa pesquisa buscou compreender o impacto da pandemia da COVID-19 na vida de crianças e adolescentes com FC, na percepção de seus responsáveis. Os resultados desse estudo refletem os fatos que foram considerados marcantes e que essas famílias desejaram destacar.

Os núcleos temáticos emergidos nos questionários remetiam a uma perspectiva analítica concordante com o marco teórico interacionista onde as relações e decisões passam pela interpretação e construção de símbolos, que podem ser compartilhados por um grupo.

Viver com uma condição crônica de saúde é algo difícil em qualquer fase do desenvolvimento, ainda mais quando se é criança ou adolescente e está diante de uma pandemia, de uma doença nova e sem tratamento. As restrições impostas pela pandemia intensificaram as dificuldades já vividas pelas crianças com FC e trouxeram rupturas na trajetória de cuidado à saúde, medos, incertezas e profundos desgastes físicos e psicológicos.

Informação com embasamento científico é mandatório nos casos de epidemias a fim de garantir que os indivíduos tenham entendimento da doença e das medidas de prevenção, evitando assim os fatores estressantes que geram medo e insegurança e a disseminação da doença. Assim como apoio psicoemocional também é de suma importância.

O desenvolvimento de programas sociais que ofereçam apoio financeiro durante o período de pandemia e isolamento social é de extrema importância para evitar a insegurança alimentar que pode levar à desnutrição principalmente

de crianças e adolescentes e influenciar negativamente no curso de doenças crônicas.

A realização de teleatendimento durante a pandemia para os pacientes com FC favoreceu a continuidade do cuidado em muitos casos e proporcionou o acompanhamento médico, nutricional e fisioterapêutico mesmo à distância. Entretanto, a falta de conhecimento relacionado ao uso de dispositivos eletrônicos com acesso à internet e a indisponibilidade dos mesmos pode restringir a participação por teleatendimento de alguns pacientes.

Ações visando aumentar o acesso à informação e a oferta de dispositivos eletrônicos com acesso à internet para pacientes com doenças crônicas que necessitam de acompanhamento contínuo devem ser desenvolvidas. Seria fundamental manter o teleatendimento mesmo depois da pandemia para aqueles pacientes que tem baixa adesão às consultas presenciais, aqueles que possuem dificuldade de acesso, ou alguma impossibilidade momentânea (COVID-19 positivo, por exemplo) que o impeça de ir até uma unidade de saúde.

Estar em constante aprendizado sobre os fatores biológicos da COVID-19 é indispensável, mas a pandemia e o isolamento social também trouxeram consequências psicológicas em crianças e adolescentes com FC e seus familiares como: conflitos domésticos, ansiedade, depressão e medo por conta da infecção da COVID-19 e a possível piora do quadro clínico da FC, por isso os profissionais de saúde devem estar mais atentos a esses sinais e ofertar apoio psicológico, além de estimular o fortalecimento das redes de apoio social.

Entende-se que há uma limitação do estudo devido a coleta da informação ter sido através da escrita, onde automaticamente se faz uma estruturação do

raciocínio, reduzindo assim os detalhes e questões subliminares da fala. Outra limitação se dá ao fato de só ter respondido à pergunta os responsáveis que sabiam ler e escrever e os que compreenderam o que foi questionado. Isso pode explicar inclusive, porque a grande maioria dos participantes possuem ensino médio completo.

Todos os autores participaram ativamente de todas as etapas de elaboração do manuscrito.

Os autores não têm conflito de interesse a declarar.

#### Financiamento

O artigo foi financiado pelo Projeto de Fortalecimento Institucional à Pós-Graduação em Saúde da Criança e da Mulher - Apoio aos Programas e Cursos de Pós-Graduação Strictu Sensu do Estado do Rio de Janeiro. Processo nº E-26/211.040/2021.

#### Referências

1. Cosgriff R, Ahern S, Bell SC, Brownlee K, Burgel PR, Byrnes C, et al. A multinational report to characterise SARS-CoV-2 infection in people with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros.* 2020; 19(3): 355–8.
2. Fainardi V, Longo F, Chetta A, Esposito S, Pisi G. Sars-CoV-2 infection in patients with cystic fibrosis. An overview. *Acta Bio-Medica Atenei Parm.*2020; 91(3): e2020035.
3. Simonson JL, Esposito C, Frantzen T, Henthorne K, Espinal A, Romano S, et al. The clinical impact of the Covid-19 pandemic first wave on patients with cystic fibrosis in New York. *J Cyst Fibros.* 2022; 21(3): e176–83.
4. Flume PA, Saiman L, Marshall B. The Impact of COVID-19 in Cystic Fibrosis. *Arch Bronconeumol.* 2021; S0300-2896(21)00397-5.
5. World Health Organization (WHO). Interim statement on COVID-19 vaccination for children and adolescents. [Internet]. [citado 7 de Junho de 2022].

Disponível em: <https://www.who.int/news/item/24-11-2021-interim-statement-on-covid-19-vaccination-for-children-and-adolescents>

6. Colombo C, Burgel PR, Gartner S, Koningsbruggen-Rietschel SV, Naehrlich L, Sermet-Gaudelus I, et al. Impact of COVID-19 on people with cystic fibrosis. *Lancet Respir Med.* 2020; 8(5): e35–6.
7. Smith BA, Georgiopoulos AM, Mueller A, Abbott J, Lomas P, Aliaj E, et al. Impact of COVID-19 on mental health: Effects on screening, care delivery, and people with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros.* 2021; 20 Suppl 3:31–8.
8. Chung CCY, Wong WHS, Fung JLF, Hong Kong RD, Chung BHY. Impact of COVID-19 pandemic on patients with rare disease in Hong Kong. *Eur J Med Genet.* 2020; 63(12):104062.
9. Medeiros JPB, Neves ET, Pitombeira MG, Figueiredo SV, Campos DB, Gomes ILV. Continuidade do cuidado às crianças com necessidades especiais de saúde durante a pandemia da COVID-19. *Rev Bras Enferm.* 2021; 75.
10. Alpino T de MA, Santos CRB, Barros DC de, Freitas CM de. COVID-19 e (in)segurança alimentar e nutricional: ações do governo federal brasileiro na pandemia frente aos desmontes orçamentários e institucionais. *Cad Saúde Pública.* 2020;(8)36.
11. Barni GC, Forte GC, Forgiarini LF, Abrahão CL de O, Dalcin P de TR. Fatores associados à desnutrição em pacientes adolescentes e adultos com fibrose cística. *J Bras Pneumol.* 2017; 43: 337–43.
12. Galhardi CP, Freire NP, Fagundes MCM, Minayo MC de S, Cunha ICKO. Fake news e hesitação vacinal no contexto da pandemia da COVID-19 no Brasil. *Ciênc Saúde Coletiva.* 2022; 27: 1849–58.
13. Minayo, MCS. O desafio do conhecimento: pesquisa qualitativa em saúde. 13. ed., São Paulo: Hucitec, 2013.
14. Fontanella BJB, Luchesi BM, Saidel MGB, Ricas J, Turato ER, Melo DG. Amostragem em pesquisas qualitativas: proposta de procedimentos para constatar saturação teórica. *Cad. Saúde Pública.* 2011; 27(2): 389-394.
15. Brooks SK, Webster RK, Smith LE, Woodland L, Wessely S, Greenberg N, et al. The psychological impact of quarantine and how to reduce it: rapid review of the evidence. *Lancet Lond Engl.* 2020; 395(10227): 912–20.
16. Luz G dos S, Carvalho MD de B, Silva MRS da. O significado de uma organização de apoio aos portadores e familiares de fibrose cística na perspectiva das famílias. *Texto Contexto - Enferm.* 2011; 20: 127–34.

17. Unidos pela vida. Associação: saiba mais sobre o trabalho da Inspirar [Internet]. 2021 [citado 10 de junho de 2021]. Disponível em: <https://unidospelavida.org.br/conhecainspirar/>
18. Costa RLF, Costa RF, Gonçalves CP, Cohen RWF, Santana NN. Telemedicine of patients with cystic fibrosis during the COVID-19 pandemic. *Rev Paul Pediatr.* 2022;40.
19. Brasil. Ministério da saúde (MS). Fundação Oswaldo Cruz. Plano de contingência da Fiocruz para pandemia de Covid-19 - versão 1.3 [Internet].2020. [citado 29 de agosto de 2020]. Disponível em: <https://portal.fiocruz.br/documento/plano-de-contingencia-da-fiocruz-para-pandemia-de-covid-19-versao-13>
20. Stenbit AE, Flume PA. Pulmonary exacerbations in cystic fibrosis. *Curr Opin Pulm Med.* 2011;17(6): 442–7.
21. McIlwaine MP, Lee Son NM, Richmond ML. Physiotherapy and cystic fibrosis: what is the evidence base? *Curr Opin Pulm Med.* 2014; 20(6): 613–7.
22. Brasil. Ministério da Saúde (MS). Secretaria de Ciência T. Guia metodológico para programas e serviços de Telessaúde. Guia Metodol Para Programas e Serviços Telessaúde. 2019;75.
23. Womack C, Farsin R, Farsad M, Chaudary N. Emerging Alternatives to Conventional Clinic Visits in the Era of COVID-19: Adoption of Telehealth at VCU Adult Cystic Fibrosis Center. *Int J Gen Med.* 2020;13:1175–86.
24. Compton M, Soper M, Reilly B, Gettle L, List R, Bailey M, et al. A Feasibility Study of Urgent Implementation of Cystic Fibrosis Multidisciplinary Telemedicine Clinic in the Face of COVID-19 Pandemic: Single-Center Experience. *Telemed J E-Health.* 2020; 26(8): 978–84.
25. Linhares MBM, Enumo SRF. Reflexões baseadas na Psicologia sobre efeitos da pandemia COVID-19 no desenvolvimento infantil. *Estud Psicol Camp.* 2020; 37.
26. Binotto BT, Goulart CMT, Pureza J da R. Pandemia da covid-19: indicadores do impacto na saúde mental de adolescentes. *Psicol E Saúde Em Debate.* 2021; 7(2): 195–213.
27. Wang G, Zhang Y, Zhao J, Zhang J, Jiang F. Mitigate the effects of home confinement on children during the COVID-19 outbreak. *The Lancet.* 2020; 395(10228): 945–7.
28. Brazendale K, Beets MW, Weaver RG, Pate RR, Turner-McGrievy GM, Kaczynski AT, et al. Understanding differences between summer vs. school obesogenic behaviors of children: the structured days hypothesis. *Int J Behav Nutr Phys Act.* 2017; 14(1): 100.

29. Moreira MCN, Macedo AD de. O protagonismo da criança no cenário hospitalar: um ensaio sobre estratégias de sociabilidade. *Ciênc Amp Saúde Coletiva*. 2009; 14(2): 645–52.
30. Gadagnoto TC, Mendes LMC, Monteiro JC dos S, Gomes-Sponholz FA, Barbosa NG. Repercussões emocionais da pandemia da COVID-19 em adolescentes: desafios à saúde pública. *Rev Esc Enferm USP*. 2022; 56: e20210424.
31. Liu S, Yang L, Zhang C, Xiang YT, Liu Z, Hu S, et al. Online mental health services in China during the COVID-19 outbreak. *Lancet Psychiatry*. 2020; 7(4): e17–8.

## **6.2 – Artigo 2: A utilização de tecnologias de comunicação e informação para minimizar os impactos da Covid-19 na vida de crianças e adolescentes com uma doença crônica.**

The use of communication and information technologies to minimize the impacts of Covid-19 on the lives of children and adolescents with a chronic illness.

El uso de las tecnologías de la información y la comunicación para minimizar los impactos del Covid-19 en la vida de los niños y adolescentes con una enfermedad crónica.

Autor principal: Danielle Portella Ferreira. Vínculo institucional: Departamento de Doenças Infectocontagiosas, Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira (IFF/FIOCRUZ). Endereço institucional: Avenida Rui Barbosa, 716, Flamengo, Rio de Janeiro, Brasil, CEP: 22250-020. E-mail institucional: [danielle.ferreira@iff.fiocruz.br](mailto:danielle.ferreira@iff.fiocruz.br) ID do ORCID:0000-0002-2659-720X

Coautores: Saint Clair Gomes Júnior. Departamento de Pesquisa Clínica, Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes

Figueira (IFF/FIOCRUZ). E-mail: saintclair.junior@iff.fiocruz.br ID do ORCID: 0000-0002-1554-943X

Nelbe Nesi Santana. Departamento de Fisioterapia, Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira (IFF/FIOCRUZ). E-mail: nelbenesi@hotmail.com ID do ORCID: 0000-0002-8440-9625

## **Resumo**

O objetivo deste estudo foi descrever a utilização das tecnologias de informação e comunicação para minimizar os impactos da Covid-19 na vida de crianças e adolescentes com uma doença crônica. Trata-se de um estudo transversal realizado a partir do levantamento online no primeiro ano da pandemia com 75 responsáveis por pacientes acompanhados em um centro de referência para tratamento da Fibrose cística. Os resultados apontam que os responsáveis tiveram facilidade de acesso as informações sobre a Covid-19 e as principais fontes de informação foram a televisão e os profissionais do centro de referência. A teleconsulta foi a estratégia aplicada para dar continuidade ao tratamento e poucas barreiras foram identificadas na sua utilização. A maioria dos pacientes tiveram aulas de forma virtual e mais de 50% dos responsáveis notaram queda no rendimento escolar dos seus filhos(as). Para ocupar o tempo ocioso se observou aumento do tempo de uso de telas.

**Palavras chaves:** Tecnologia da informação; Covid-19; Fibrose Cística; Telessaúde; doença crônica.

## **Abstract**

The objective of this study was to describe the use of information and communication technologies to minimize the impacts of Covid-19 on the lives of children and adolescents with a chronic illness. This is a cross-sectional study carried out based on an online survey in the first year of the pandemic with 75 caregivers of patients monitored at a reference center for the treatment of cystic fibrosis. The results indicate that those responsible had easy access to information about Covid-19 and the main sources of information were television and professionals from the reference center. Teleconsultation was the strategy applied to continue the treatment and few barriers were identified related to its use. Most patients had classes virtually and more than 50% of those responsible noticed a drop in their children's school performance. To occupy idle time, an increase in screen time was observed.

**Keywords:** Information Technology; Covid-19; Cystic Fibrosis; Telehealth; Chronic Disease

## **Resumen**

El objetivo de este estudio fue describir el uso de las tecnologías de la información y la comunicación para minimizar los impactos del Covid-19 en la vida de niños y adolescentes con una enfermedad crónica. Se trata de un estudio transversal realizado a partir de una encuesta online en el primer año de la pandemia a 75 cuidadores de pacientes en seguimiento en un centro de referencia para el tratamiento de la fibrosis quística. Los resultados indican que los responsables tuvieron fácil acceso a la información sobre el Covid-19 y las principales fuentes de información fueron la televisión y los profesionales del centro de referencia. La teleconsulta fue la estrategia aplicada para continuar el tratamiento y se identificaron pocas barreras relacionadas con su uso. La mayoría de los pacientes tenían clases de manera virtual y más del 50% de los responsables notaron una baja en el rendimiento escolar de sus hijos. Para ocupar el tiempo de inactividad, se observó un aumento en el tiempo de pantalla.



**Palabras clave:** Tecnología de la Información; Covid-19; Fibrosis Quística; Telesalud ; Enfermedad Crónica.

## 1- Introdução

A pandemia da Covid-19 é um dos maiores desafios sanitários deste século e nos expõe a urgência de dialogar com a população sobre ciência e saúde, não apenas para esclarecê-la, mas para incluí-la como corresponsável pelas medidas de saúde pública praticadas. Diante disso, a parceria entre ciência, saúde e comunicação ganhou um espaço nunca visto antes e essa integração junto com a sociedade fortalece a construção compartilhada de conhecimento. Esse evento gerou mudanças no cuidado à saúde, na rotina da população e também na produção de respostas à sociedade. Tempestivamente, foram produzidas pesquisas e ações direcionadas ao enfrentamento da Covid-19 e à reorganização do nosso cotidiano para a garantia da vida (CAETANO *et al.*, 2021).

A rápida disseminação da Covid-19 e agravamento dos casos levou aos governos a adotarem medidas de restrição social, estratégia esta que evidenciou problemas sociais como a desigualdade, o acesso aos serviços públicos e o alcance de políticas públicas e tiveram efeito imediato no acompanhamento ambulatorial, realização de terapias ou procedimentos eletivos que são essenciais sobre tudo para pacientes portadores de doenças crônicas, para a manutenção de suas condições de saúde e não agravamento de seus quadros clínicos (CHUNG *et al.*, 2020; COELHO; MORAIS; ROSA, 2020).

Dentre os grupos de pacientes com doenças crônicas, aqueles com diagnóstico de fibrose cística (FC), doença genética hereditária, caracterizada por uma mutação no gene *CFTR*, encontram-se em situação de grande vulnerabilidade com relação a Covid-19. Em função da fisiopatologia da FC, que acomete progressivamente diferentes órgãos ou sistemas como o pulmonar, endócrino, reprodutivo, leva ao desenvolvimento de diabetes e pneumopatias

graves que são fatores de risco para o agravamento da Covid-19(COSGRUFF *et al.*, 2020).

O contexto de pandemia impôs uma transformação no modelo tradicional de atendimento dos pacientes que vivem com FC. As organizações de saúde tiveram de abdicar do atendimento presencial e investir em alternativas tecnológicas para realizar o acompanhamento clínico não presencial dos pacientes. Os profissionais de saúde enfrentaram um duplo desafio: evoluir nos conhecimentos sobre uma nova doença e adaptar-se a uma forma diferente de atendimento(CELUPPI *et al.*, 2021).

Um dos grandes diferenciais da Covid-19 em relação às pandemias anteriores diz respeito à globalização da sociedade, que está cada vez mais conectada pelo uso da internet e ferramentas de comunicação. O acesso à internet cresce a cada dia, em 2019, três em cada quatro brasileiros tinham acesso à internet, o que equivale a 134 milhões de pessoas conectadas à internet(CETIC,2022).Se observa uma grande geração de informações e conteúdos técnicos e científicos sobre a Covid-19, o que faz desse momento atual um grande marco na sociedade moderna e a utilização das Tecnologias de Informação e Comunicação (TICs) é um meio de disseminar informações, que pode ser utilizada por todos os segmentos sociais (COELHO; MORAIS; ROSA, 2020).

As TICs possibilitam consultas com profissionais de saúde remotamente e se utilizam de dispositivos móveis (celulares, tablets, etc.) e estão contribuindo de forma decisiva na transformação do enfrentamento dos pacientes de suas condições de saúde, no relacionamento com os profissionais de saúde e no autocuidado(BARRA *et al.*, 2018). Essas tecnologias tem sido uma importante aliada durante a pandemia em vários aspectos, dada a sua capacidade de diminuir a circulação de pessoas nos centros de saúde reduzindo o risco de contaminação e propagação da doença e por estar presente em locais de difícil acesso ou com estrutura deficitária. Propicia também a continuidade de atendimento de pacientes com doenças crônicas e facilita o acesso as unidades de saúde para os casos graves da Covid-19(CAETANO *et al.*, 2020).

Alguns autores apresentaram evidências de que a implementação de tecnologias digitais e teleconsulta se tornaram ferramentas essenciais para o gerenciamento de doenças crônicas, incluindo a FC, durante a pandemia. Costa e outros (2022), em seu estudo com crianças com FC, aferiu que cerca de 83% dos pacientes continuaram fazendo tratamento e acompanhamento no centro de referência através da teleconsulta. Demonstrando uma boa aceitação e adesão a essa nova forma de atendimento, estratégia considerada exitosa pela equipe de profissionais e que deve ser tornar permanente no cuidado de alguns pacientes com FC no centro de referência. Assim como Peckham e Spoletini (2023), que em sua pesquisa sobre o impacto das tecnologias digitais no atendimento de pacientes com FC, encontrou bons resultados e acreditam que as tecnologias digitais, incluindo consultas por vídeo e telefone e monitoramento remoto, irão ajudar a modernizar e atualizar os cuidados de saúde para esses pacientes. Entretanto, mais estudos para verificar a satisfação dos pacientes, a eficiência e a acessibilidade a essa opção de cuidado devem ser realizados.

O uso das TICs se tornou o principal meio de comunicação e interação entre cidadãos e alguns serviços governamentais (saúde, educação, assistência social etc.) e por isso, a limitação e/ou falta do acesso às tecnologias digitais proporciona uma limitação a serviços essenciais. O acesso a informações sobre a Covid-19 está relacionado a vários aspectos como: desenvolvimento social da população em um contexto epidemiológico, acesso à internet, a disponibilidade de equipamentos ( celular, computador, tabletes, etc), além da experiência prévia com a tecnologia disponível (COELHO; MORAIS; ROSA, 2020).

Assim, dada a relevância do assunto e na perspectiva de apontar o uso das TICs no enfrentamento da Covid-19, por crianças e adolescentes com uma doença crônica, suas dificuldades e aprendizados, o estudo tem por objetivo descrever a utilização das TICs para minimizar os impactos da Covid-19 na vida de crianças e adolescentes com uma doença crônica sob a perspectiva de seus responsáveis.

## **2- Metodologia**

### **2.1- Desenho do estudo**

Trata-se de um estudo transversal realizado a partir do levantamento online nos meses de novembro e dezembro de 2021 com os responsáveis dos pacientes vivendo com FC acompanhados em um centro de referência para tratamento da FC no município do Rio de Janeiro.

### **2.2- Critérios de inclusão e exclusão e tamanho da amostra.**

Foram incluídos responsáveis por crianças e adolescentes a partir de 04 anos (início da idade escolar) a 19 anos de idade, com diagnóstico de FC que são acompanhadas no centro de referência. Foi excluído o responsável que não foi o principal cuidador do paciente com FC ao longo da pandemia da Covid-19.

Atualmente, são acompanhados cerca de 200 pacientes com FC no centro de referência. Após contato com todos os 137 pacientes elegíveis, 75 preencheram o questionário.

### **2.3- Coleta de dados**

A pesquisa foi desenvolvida em um contexto ainda de isolamento social. Devido às limitações de mobilidade, o contato e o convite para participar da pesquisa foi por telefone. Nesse momento, eram esclarecidos os objetivos da pesquisa, riscos e benefícios da participação; sobre a garantia do resguardo de suas identidades e orientados de que não haveria qualquer repercussão no atendimento, caso não concordassem em participar. Posteriormente, era enviado um *link* e após leitura e concordância do termo de consentimento livre e esclarecido pelo responsável, o questionário era aberto para preenchimento online através da plataforma *google forms*.

Para compreender como as TICs foram utilizadas pelos pacientes com FC e seus responsáveis, foi elaborado um questionário estruturado com questões fechadas sobre a utilização das TICs durante o primeiro ano da pandemia da

Covid-19, relacionadas aos seguintes temas: acesso à informação, acesso aos serviços e cuidados de saúde, acesso à educação.

#### **2.4 - Variáveis avaliadas**

Foram consideradas as seguintes variáveis: 1) demográficas: gênero do filho (a) e do responsável (feminino e masculino), idade do filho (a) e do responsável, Raça/cor (pardo, branco, preto), escolaridade ( sem instrução e fundamental incompleto, fundamental completo e médio incompleto, médio completo e superior incompleto e superior completo), estado civil (casado, solteiro e divorciado); 2) variáveis relacionadas ao acompanhamento da FC: tempo de acompanhamento da FC no centro de tratamento, como ocorreram as consultas no centro de referência durante a pandemia; 3) variáveis relacionadas ao uso TICs durante a pandemia: como teve acesso as informações sobre a Covid-19, como foi o teleatendimento, quais foram as alternativas utilizadas para reduzir o contato social, como foi o ano letivo durante a pandemia, como ficou o rendimento escolar do filho(a) durante a pandemia, como o filho(a) ocupou o tempo ocioso durante a pandemia.

#### **2.5 - Análise de dados**

Os dados foram coletados e armazenados no Google Forms e posteriormente exportados para o pacote estatístico SPSS para análise. Todas as variáveis categóricas foram analisadas a partir de suas frequências absolutas e relativas. As interpretações sempre foram feitas tendo em vista o fato de se tratar de uma amostra de conveniência, com forte viés para indivíduos com acesso à tecnologia na população brasileira.

#### **2.6- Aspectos éticos**

Este artigo constitui-se um recorte de uma pesquisa de doutorado aprovada no Comitê de Ética em Pesquisa do IFF. Sob número de registro do CAEE: 52786121.8.0000.5269 e número do Parecer: 5.069.196

O recrutamento foi realizado por meio de pesquisa online após obtenção do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido aceito. O questionário foi preenchido de voluntária e nenhum incentivo financeiro foi oferecido. O questionário foi concebido para ser preenchido apenas por pessoas com idade igual ou superior a 18 anos.

### **3- Resultados**

#### **3.1- Perfil dos participantes**

Durante o período de coleta de dados, 75 responsáveis por crianças e adolescentes com FC responderam o instrumento de coleta de dados em sua íntegra. Observa-se que a amostra foi composta majoritariamente por mulheres (88%), com média de idade de 36 anos ( $\pm 9.8$ anos) e com ensino médio completo (cerca de 71% da amostra). Em relação ao estado civil, a maioria era casada ou em união estável (61%). Com relação aos pacientes com FC, 55% eram do sexo feminino, possuíam idade média de 9,6 ( $\pm 4.6$  anos) e apresentavam uma média de 7,6 anos ( $\pm 4.2$ ) de acompanhamento e tratamento da FC no centro de referência.

#### **3.2- Uso das TICs por crianças e adolescentes com FC durante a pandemia da Covid-19.**

Verificamos que 84% dos participantes do nosso estudo tiveram facilidade de acesso as informações relacionadas a Covid-19 e as principais fontes de informação foram a televisão e os profissionais de saúde do centro de referência, cerca de 77% dos respondentes afirmaram que adquiriam informação por estes meios, seguido das redes sociais, profissionais de saúde em geral e sites institucionais, respectivamente. (Tabela 1)

**Tabela 1 - distribuição das variáveis consideradas para avaliação do acesso as informações sobre a Covid-19.**

	N	%
--	---	---

<b>Como você teve acesso às informações sobre a Covid-19?</b>		
Televisão	58	77
Sites Institucionais (MS, OMS, FIOCRUZ)	38	51
Redes sociais (Facebook/Instagram)	41	55
WhatsApp	20	27
Profissionais de saúde	40	53
Profissionais do centro de referência	58	77
Outros	1	1

Fonte: elaborado pelos autores.

Como estratégia para manter o atendimento e minimizar o contato social durante a pandemia, a grande maioria dos pacientes (95%) realizaram teleconsulta durante o primeiro ano de pandemia da Covid-19 e mais da metade dos responsáveis consideraram as consultas práticas e seguras. (Tabela 2)

**Tabela 2 - distribuição das variáveis consideradas para avaliação do acesso aos cuidados em saúde no primeiro ao da pandemia.**

	N	%
<b>Ao longo de um ano da pandemia as consultas no centro de referência foram:</b>		
Adiadas	11	15
Canceladas	1	1
Realizadas por teleatendimento	71	95
Evitou levar ao centro de referência	14	19
<b>O que achou do teleatendimento?</b>		
Igual ao presencial	12	16
Difícil de entender as orientações	9	12
Apresentou dificuldades em lidar com os aparelhos (celular/computador)	15	20
Apresentou dificuldades com internet	10	13
Achou prático e seguro, por não precisar se deslocar	50	66
<b>Quais as alternativas você utilizou para redução da mobilidade ou contato social?</b>		
Priorizou consultas através do teleatendimento	61	81
consultou a internet para tirar dúvidas (google, redes sociais etc)	14	19
Tirou dúvidas com pais, amigos e familiares	8	11

Fonte: Elaborada pelos autores

Inferimos que a maior parte das crianças e adolescentes com FC incluídas na nossa pesquisa (85%), tiveram suas aulas disponibilizadas de forma virtual durante o primeiro ano de pandemia e mais da metade (57%) dos responsáveis consideram que o rendimento escolar diminuiu neste mesmo período. (Tabela 3)

**Tabela 3 - distribuição das variáveis consideradas para avaliação do acesso à educação durante o primeiro ano de pandemia.**

	N	%
<b>Como foi o ano letivo durante a pandemia para seu(sua) filho(a) com FC?</b>		
Os conteúdos foram apresentados de forma online	64	85
Os conteúdos não foram apresentados, nem disponibilizados	3	4
Conteúdo online, com dificuldade de acesso via internet ou computador/celular.	8	11
<b>O rendimento escolar durante a pandemia, de seu(sua) filho(a) com FC:</b>		
Aumentou	7	9
Diminuiu	43	57
não se alterou	13	17
não se aplica	13	17
<b>Durante a pandemia como seu(sua) filho(a) com FC ocupou seu tempo ocioso?</b>		
Aumentou o uso do celular	59	79
Aumentou o uso de videogame	20	27
Tocou instrumento musical	7	9
leu mais	10	13
Aumentou o uso de redes sociais ( instagram, Tiktok, etc)	27	36
Praticou mais atividade física	12	16

Fonte: Elaborada pelos autores

Observamos que o uso do celular, das redes sociais (instagram, tiktok) e do vídeo game, respectivamente, foram as estratégias mais utilizadas pelas crianças e adolescentes para ocupar o tempo ocioso durante da pandemia da Covid-19. (Tabela 3)

#### **4- Discussão**

##### **4.1- Uso das TICs na informação à saúde**



Para escolher as fontes de informação que serão consultadas os indivíduos podem utilizar critérios como: acessibilidade, confiabilidade e relevância, segundo Choo (2006) a seleção das fontes é um importante componente da busca da informação, pois o indivíduo se baseia na qualidade da fonte: do ponto de vista cognitivo; na motivação e no interesse no problema: do ponto de vista afetivo; e na acessibilidade da fonte: do ponto de vista situacional, para estabelecer seu procedimento de busca da informação.

Devido às contingências de um processo pandêmico, o excesso de informações, algumas verídicas e outras falsas, tem sido desafiador localizar fontes idôneas e orientações confiáveis. Esse fenômeno foi chamado de 'infodemia', termo usado para se referir à rápida disseminação de informações ou de notícias falsas por meio de mídia social e outros meios de comunicação(GONÇALVES; BARBOSA, 2023).

Dentre as principais fontes de informação sobre a Covid-19 identificadas em nosso estudo estão a televisão e as redes sociais - facebook e Instagram. A facilidade de acessibilidade a essas informações pode influenciar na escolha da fonte de informação. Com o crescimento dos canais, mídias e redes sociais e o acelerado aumento de informações disponibilizadas sobre a Covid-19, se estabelece um desafio que é identificar informações relevantes e úteis para que a população tome conhecimento da doença, prevenção e evite o contágio do vírus e não se deixem assustar por notícias falsas.

Uma comunicação sobre os riscos da Covid-19 idônea é capaz não apenas de diminuir o impacto psicológico de uma crise, mas de empoderar à população para adotar ações que reduzam seus riscos. A produção e comunicação de mensagens verídicas e claras, a fim de fortalecer a alfabetização em saúde deve ser considerada uma responsabilidade coletiva após a pandemia(DOMINGUES, 2021).

No contexto de uma emergência sanitária, o desafio não se limita a dominar as TICs, mas também em identificar ferramentas tecnológicas adequadas; selecionar fontes e canais de informações relevantes e verdadeiras,

indispensáveis para a tomada de decisões e mudanças de hábitos que assegurem a saúde da população(GONÇALVES; BARBOSA, 2023).

Corroborando parte dos nossos achados, um estudo realizado nos Estados Unidos da América (EUA) com pacientes portadores de doenças crônicas durante a pandemia, aferiu que quase todos os entrevistados (97%) buscaram informação sobre a Covid-19 pela televisão, cerca de 90% acessou as redes sociais e apenas 34% acessaram sites de saúde(NAZIONE; PERRAULT; PACE, 2021). Apesar das diferenças culturais entre as duas realidades, os pacientes ultrapassaram as barreiras e utilizaram estratégias de acesso à informação bem semelhantes.

A televisão é um canal de comunicação que permite a rápida e vasta disseminação de informações, principalmente no período de isolamento social. Em alguns estudos a televisão é apontada como principal fonte de informação embora seja ao mesmo tempo a fonte que se tem mais desconfiança sobre a veracidade do conteúdo informado (HENRICH; HOLMES, 2011; REIS *et al.*, 2023). Teorias da conspiração e desinformação tendem a ser negativamente relacionado à exibição à mídia tradicional, como televisão e jornais, e positivamente relacionado à mídia digital(FERREIRA, 2021).

As mídias digitais estão presentes globalmente de forma instantânea e capilarizada, diferente de outros momentos históricos, a população teve acesso imediato sobre as notícias relacionadas a evolução da pandemia da Covid-19 em todo o mundo (PEREIRA NETO *et al.*, 2022). No Brasil a mídia televisiva teve importante função durante a pandemia, tendo em vista que em junho de 2020, o governo brasileiro interrompeu a divulgação dos dados acumulados de casos e óbitos relacionados à Covid-19 e como resposta a essa falta de transparência, um consórcio de imprensa foi criado envolvendo os meios de comunicação O Estado de São Paulo, Folha de São Paulo, G1, O Globo, UOL e Extra. Essa rede foi responsável por garantir que a população brasileira tivesse acesso aos dados epidemiológicos da pandemia, além de trazer informações atualizadas baseadas em evidência científica (IDROVO; MANRIQUE-HERNÁNDEZ; FERNÁNDEZ NIÑO, 2021).

Gonçalves e Barbosa (2023) em seu estudo sobre fontes de informação no Brasil durante a pandemia, afirmam que o compartilhamento de informação engloba confiança na fonte, disponibilidade dos indivíduos e instituições de prestar informação adequada e colaborativa, além de interesses em comum. Se baseando nessa premissa, os responsáveis por pacientes com FC que participaram do nosso estudo parecem confiar e conseguir fácil acesso aos profissionais de saúde do centro de referência, estes foram consultados por 77% dos responsáveis para obterem informações sobre a Covid-19. Limaye e outros (2020) afirmam que a ideia de legitimidade da informação tem passado por algumas mudanças e atualmente as pessoas tendem a confiar e trocar informações com indivíduos que estão inseridos em sua rede de pares.

As crianças e adolescentes que fizeram parte do nosso estudo possuem muitos anos de acompanhamento no centro de referência, tempo este primordial para o desenvolvimento de um relacionamento de confiança, que possivelmente fez com que em uma situação de emergência sanitária esses profissionais fossem as principais fontes de informação confiável em saúde. Além de todos os envolvidos (profissionais do centro de referência, pacientes e responsáveis) estarem em busca de um interesse comum que é a manutenção do quadro de saúde e qualidade de vida da criança ou adolescente com FC.

No Brasil, as barreiras para o acesso à informação digital são várias como a baixa escolaridade, falta de programas sociais de inclusão digital, assim como espaços com oferta gratuita de dispositivos digitais com acesso à internet, além disso, a desigualdade de acesso à informação pode ser maior dependendo da região do país em que a pessoa reside. A população com maior faixa etária é a que mais encontra dificuldades, devido as alterações fisiológicas, como a redução do tempo de reação, da atenção e concentração, da memória de curto prazo, da acuidade visual e da motricidade, tornando mais difícil a utilização da tecnologia digital. Além disso, frequentemente ocorrem atualizações ou novas tecnologias são criadas, requerendo um aprendizado contínuo dos usuários (CASADEI *et al*, 2022).

Em nosso estudo, um percentual muito baixo dos participantes relatou dificuldades de acesso à informação e problemas com acesso à internet e/ou uso de celular e computador. A alta escolaridade dos responsáveis (mais de 70% possuía o ensino médio completo) e a idade média de 36 anos - que os inclui em uma geração mais habituada com as tecnologias digitais - pode ter facilitado o uso das TICs.

#### **4.2- Uso das TICs no cuidado em saúde**

No nosso estudo, praticamente todos os pacientes tiveram suas consultas realizadas por teleconsulta e 2/3 dos entrevistados consideraram as consultas realizadas desta forma práticas e seguras. O que proporcionou na maioria dos casos a continuidade do tratamento das crianças e adolescentes com FC, mesmo em um período de isolamento social. A teleconsulta é a consulta clínica realizada de forma remota, com o uso de tecnologias de comunicação online, em que há a presença do profissional de saúde e do paciente (EDUARDO; MORAIS; CORRÊA, 2023).

Com a imposição do isolamento social os profissionais de saúde puderam acompanhar os pacientes com FC através de: vídeo chamadas, ligações telefônicas, mensagens por celular e e-mail afim de fornecer às famílias orientações sobre todos os aspectos da FC e a gestão dos cuidados relacionados à Covid-19 (COLOMBO *et al.*, 2020; COSTA *et al.*, 2022).

Mesmo antes da pandemia, Gur e outros (2017) já afirmavam que o uso da teleconsulta no tratamento de pacientes com FC é totalmente aceitável e viável e corroborando nosso achado, o estudo realizado por Costa e outros (2022), com crianças com FC durante a pandemia, mostrou que 83% dos pacientes foram acompanhados pelo serviço de fisioterapia através da teleconsulta, demonstrando um acolhimento positivo da tecnologia e aumentando a acessibilidade do cuidado. Essa estratégia foi considerada positiva pelos pesquisadores que veem potencial na continuidade da teleconsulta no cuidado de alguns pacientes com FC mesmo com o fim da restrição social.

Corcoran, Marley Campbell e Ladores (2023) em seu estudo com pacientes com FC durante a pandemia de Covid-19, relatam que a telessaúde tem a capacidade de aprimorar a conexão entre os profissionais de saúde e a família, especialmente para pacientes com doenças crônicas que precisam de cuidados contínuos. O formato de teleconsulta viabiliza a comunicação entre os membros da equipe de saúde favorecendo o trabalho multidisciplinar que é primordial para pacientes com doenças que afetam vários órgãos, como a FC, e consequentemente precisam do acompanhamento de vários especialistas.

As principais dificuldades apontadas pelos responsáveis quanto a realização da teleconsulta em nosso estudo foram: com o manuseio de celular e/ou computador, com o uso da internet e dificuldades de entendimento das orientações prestadas pelos profissionais de saúde, respectivamente. Corroborando com nossos resultados, Costa e outros (2022) em seu estudo com crianças com FC, relatam que cerca de 20% dos pacientes apresentaram dificuldade em assimilar o conteúdo da teleconsulta, os pesquisadores apontaram também que a falta de acesso à internet de alta velocidade e a dispositivos habilitados para a internet podem restringir a participação de pacientes as teleconsultas.

No estudo realizado nos EUA, por Davis e outros (2021) sobre o uso da telessaúde no atendimento de pacientes com FC durante a pandemia, foi verificado que a telessaúde foi considerada viável, conveniente e satisfatória e 90% dos participantes negaram qualquer dificuldade tecnológica, permitindo a viabilidade de adoção contínua da telessaúde no modelo de atendimento da FC. Em nosso estudo 20% dos responsáveis relataram dificuldades tecnológicas para a realização de teleconsulta, nos sinalizando que estratégias para minimizar esses obstáculos devem ser desenvolvidas.

As principais dificuldades na utilização da teleconsulta durante a pandemia encontradas em uma revisão de literatura foram: resistência em aceitar a nova tecnologia e adesão ao uso por parte dos pacientes, dificuldades técnicas e de operacionalização (pacientes e profissionais) e avaliação subjetiva do paciente (OLIVEIRA et al., 2021).

Podemos considerar que para a realização de uma teleconsulta com sucesso é necessário que os pacientes tenham acesso a tecnologias apropriadas como: disponibilidade de internet de qualidade, dispositivos eletrônicos habilitados para internet e capacitação prévia para a utilização dos mesmos e profissionais de saúde capacitados para prestar informações apropriadas através da plataforma virtual.

Muitas associações de pacientes com doenças crônicas incentivam a adesão ao tratamento por meio das TICs, utilizando-as na orientação dos pacientes e suas famílias através de textos, vídeos e imagens relacionados aos cuidados com a saúde e por meio de palestras online sobre vários aspectos da doença e tratamento (LIMA; GILBERT; HOROVITZ, 2018). Essa experiência prévia com o uso das tecnologias digitais proporcionada pelas associações de pacientes, aos responsáveis que participaram do nosso estudo, podem ter facilitado o uso das TICs como interface para a teleconsulta e acesso à informação utilizando a internet.

O planejamento e implementação de novas tecnologias que englobem inclusive a telessaúde, para auxiliar no acompanhamento, adesão ao tratamento, no autocuidado e na melhoria da qualidade de vida, se inicia pelo reconhecimento das necessidades individuais das crianças e adolescentes com doenças crônicas (FERREIRA; JÚNIOR, 2021).

#### **4.3- Uso das TICs na educação**

Devido a instituição do isolamento social durante a pandemia se estabeleceu a suspensão do ensino presencial nas escolas mundialmente. Diante da conjuntura sanitária emergencial o Ministério da Educação, como medida paliativa para não paralisar o ensino nas escolas, mediante a Portaria nº 343/2020, recomendou retomar as atividades educativas através do ensino remoto (FIALHO; NEVES, 2022). Essa mudança abrupta do ambiente presencial para o online ocorreu por intermédio das TICs, dos ambientes virtuais de aprendizagens que reconfiguraram o ambiente escolar, modificando as práticas

pedagógicas, tornando o processo educativo possível durante o período de isolamento social (MIRANDA *et al.*, 2022).

As crianças e adolescentes que fizeram parte do nosso estudo em sua maioria (85%) tiveram aulas de forma online durante a pandemia e uma pequena parcela apontou dificuldades com internet ou dispositivos digitais como computador e celular como barreiras para o ensino online.

Já o estudo realizado por Fialho e Neves (2022), apontou algumas dificuldades relacionadas ao ensino remoto por parte dos alunos e seus familiares como: dificuldade de assistir aula online por falta de acesso a internet e equipamentos adequados e especialmente na educação infantil, a necessidade dos pais de além dos afazeres da rotina familiar, orientar o processo de ensino-aprendizagem, quando, na maioria das vezes, não são qualificados ou não dispõem de meios para esse novo papel. Esses alunos de menor faixa etária ou em condição especial podem ter seu aprendizado comprometido.

Durante a pandemia, a continuidade dos cuidados em saúde de crianças e adolescentes com alguma condição crônica se tornou ainda mais responsabilidade das famílias, devido ao isolamento social e consequentemente afastamento da rede de apoio (família, amigos, associação de pacientes) e o fechamento de algumas unidades de saúde (MEDEIROS *et al.*, 2021). Ao adicionar a função de intermediar o processo de ensino representou um desafio extra para esses responsáveis. Esse acúmulo de função direcionada aos responsáveis podem ter contribuído na queda do rendimento escolar, verificado em mais da metade das crianças participantes do nosso estudo.

Além das dificuldades encontradas pelos alunos e seus responsáveis, questões apontadas pelos professores também podem contribuir para a queda do rendimento escolar como: a mudança abrupta na forma de dar aula sem capacitação prévia para o ensino remoto, além das dificuldades de acesso à internet e disponibilização de ferramentas digitais apropriadas (FIALHO; NEVES, 2022). Além disso, o ensino remoto não é simplesmente dar aula utilizando

ferramentas digitais, pelo contrário, se faz necessário uma mudança na abordagem pedagógica e poucas escolas estavam preparadas para essa mudança. Essas barreiras podem gerar desigualdades entre alunos e a ineficácia das medidas educativas de promoção ao ensino igualitário com o modelo remoto (FIALHO; NEVES, 2022; OVENS; PHILPOT; BENNETT, 2022).

Na nossa pesquisa, inferimos que a alternativa mais utilizada para ocupar o tempo ocioso durante a pandemia por crianças e adolescentes foi aumentando o tempo de uso de celular, nas redes sociais e utilizando o vídeo game respectivamente. Durante a pandemia se observou um aumento do tempo de exposição às telas, definido como o tempo em que a criança fica em frente a celulares, videogames, televisões e outros dispositivos digitais. Essa questão traz uma preocupação especial para a qualidade da alimentação infantil, pois se observa que o hábito de reunir a família à mesa para as refeições tem sido substituída pelo hábito de se alimentar diante de telas, o que pode levar a uma falta de atenção aos sinais fisiológicos de fome e saciedade influenciando em escolhas alimentares inadequadas (SACRAMENTO *et al.*, 2022).

Observamos no nosso estudo que além do aumento da exposição de tela uma pequena parcela das crianças e adolescentes (em torno de 16%) realizaram atividade física. Em situações onde as crianças estão fora da escola, elas praticam menos atividade física, passam mais tempo utilizando telas, apresentam padrões de sono irregulares e consomem mais alimentos inapropriados, podendo levar ao ganho ou perda de peso e diminuição de aptidão cardiorrespiratória (BRAZENDALE *et al.*, 2017).

O aumento a exposição de tela também foi apontado por Vazquez e outros (2022) em seu estudo com estudantes jovens de escolas públicas de São Paulo durante a pandemia, eles aferiram também que a maior parte dos jovens continuaram os estudos através do ensino remoto (cerca de 77%). O modelo de ensino remoto exige que os alunos usem telas frequentemente para acessar os conteúdos de ensino, fazendo com que as crianças passem a maior parte do dia envolvidas com dispositivos digitais. Eles apontaram ainda que o aumento do tempo de uso de tela está associado ao aumento de sintomas de ansiedade e



depressão. Entretanto, relatam que o fato do jovem continuar estudando (mesmo remotamente) contribui positivamente para diminuir os sintomas de ansiedade e depressão.

A escola é a principal atividade de grande parte das crianças e adolescentes, diante disso, a interrupção das aulas presenciais podem gerar rompimento de vínculos e interrupção das principais rotinas de estudo e lazer interferindo nas relações de sociabilidade em uma etapa da vida na qual as atividades sociais são mais intensas e em que as fragilidades emocionais elevam os riscos à saúde mental (PFEIFER; ALLEN, 2021). O fortalecimento das redes de apoio são essenciais para a promoção da saúde mental de crianças e adolescentes em decorrência das mudanças abruptas em seu cotidiano devido a Covid-19 (GADAGNOTO *et al.*, 2022).

## **5 - Limitações**

Dentre algumas das limitações está o fato de só ter respondido ao questionário os responsáveis com maior nível socioeconômico, que sabiam ler e escrever e os que compreenderam as perguntas. Isso pode explicar inclusive, porque a grande maioria dos participantes possuem ensino médio completo. Outra limitação é a forma de aplicação do questionário ter sido online restringindo a participação de pessoas que não possuem internet.

## **6- Conclusão**

Este estudo versou sobre como a utilização das TICs auxiliou os pacientes com FC no enfrentamento da pandemia de Covid-19, seja através do acesso e disseminação de conhecimento sobre a Covid-19 por meio das mídias digitais e/ou da teleconsulta intermediada por videochamada permitindo a continuidade do tratamento dos pacientes e da possibilidade de dar continuidade as aulas, através do ensino remoto se utilizando como interface de apoio as plataformas digitais.

É importante compreender a forma que os pacientes e seus responsáveis buscam e acessam os canais e fontes de informação para tirar dúvidas e tomar decisões acerca da sua saúde, para que estratégias possam ser desenvolvidas afim de disponibilizar ferramentas tecnológicas mais adequadas e fontes de informação mais seguras, confiáveis e com conteúdo útil e de fácil compreensão.

Se pensando no futuro pós-pandêmico e na inserção da telessaúde na rotina de cuidados em saúde, principalmente em pacientes crônicos que requerem acompanhamento contínuo, algumas estratégias precisam ser traçadas como: instruir mais profissionais de saúde em relação ao uso das plataformas digitais e seus aspectos éticos e legais, ofertar capacitação para os pacientes e seus responsáveis para otimizar a utilização das plataformas digitais e dispositivos (celular e computador) e facilitar o acesso à internet a toda população.

A adoção do ensino online permitiu a continuidade das aulas durante o isolamento social, mas pode ter interferido negativamente no rendimento escolar, principalmente de crianças que necessitam de maior apoio dos responsáveis que muitas vezes não estão preparados para tal função, além de limitações tecnológicas já citadas. A capacitação de professores, uma abordagem pedagógica adequada para o ensino remoto, assim como a disponibilização de dispositivos com acesso à internet e treinamento para alunos e responsáveis podem auxiliar na promoção de um ensino remoto mais eficiente e igualitário.

## 7- Referências

BARRA, Daniela Couto Carvalho *et al.* Métodos para desenvolvimento de aplicativos móveis em saúde: revisão integrativa da literatura. **Texto & Contexto - Enfermagem**, v. 26, n. 4, 8 jan. 2018. DOI: <https://doi.org/10.1590/0104-07072017002260017>. Disponível em: <https://www.scielo.br/j/tce/a/M3ZvQ3YrvbBb4p7n749JwLv/?lang=pt>. Acesso em 30 mar.2023.

- BRAZENDALE, Keith *et al.* Understanding differences between summer vs. school obesogenic behaviors of children: the structured days hypothesis. **International Journal of Behavioral Nutrition and Physical Activity**, v. 14, n. 1, p. 100, 26 jul. 2017. DOI:10.1186/s12966-017-0555-2. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28747186/>. Acesso em 27 mar.2023.
- CAETANO, Karina *et al.* Desafios para o trabalho da disseminação científica em saúde pública em contexto de disseminação do coronavírus. **Revista Eletrônica de Comunicação, Informação & Inovação em Saúde**, v. 15, n. 1, 22 mar. 2021. DOI: <https://doi.org/10.29397/reciis.v15i1.2202>. Disponível em: <https://www.reciis.icict.fiocruz.br/index.php/reciis/article/view/2202>. Acesso em 22 mar.2023.
- CAETANO, Rosângela *et al.* Desafios e oportunidades para telessaúde em tempos da pandemia pela COVID-19: uma reflexão sobre os espaços e iniciativas no contexto brasileiro. **Cadernos de Saúde Pública**, v. 36, p. e00088920, 1 jun. 2020. DOI: <https://doi.org/10.1590/0102-311X00088920>. Disponível em: <https://www.scielo.br/j/csp/a/swM7NVTrnYRw98Rz3drwpJf>. Acesso em: 21 mar.2023.
- CASADEI, Graciele; BENNEMANN, Rose Mari; LUCENA, Tiago. Influência das redes sociais virtuais na saúde dos idosos. **Enciclopédia biosfera**, v. 16 n. 29, 2019 16(29). Disponível em: <https://conhecer.org.br/ojs/index.php/biosfera/article/view/327>. Acesso em 26 fev. 2023.
- CETIC.CENTRO REGIONAL PARA O DESENVOLVIMENTO DA SOCIEDADE DA INFORMAÇÃO [Internet]. Disponível em: <https://cetic.br>. Acesso em 15 fev.2023.
- CELUPPI, Ianka Cristina *et al.* Uma análise sobre o desenvolvimento de tecnologias digitais em saúde para o enfrentamento da COVID-19 no Brasil e no mundo. **Cadernos de Saúde Pública**, v. 37, p. e00243220, 12 mar. 2021. DOI: <https://doi.org/10.1590/0102-311X00243220>. Disponível em: <https://www.scielo.br/j/csp/a/rvdKVpTJq8PqTk5MgTYTz3x/?lang=pt>. Acesso em 18 fev.2023.
- CHOO, C. W. **A organização do conhecimento:** como as organizações usam a informação para criar significado, construir conhecimento e tomar decisões. São Paulo; SENAC; 2 ed; 2006. p.425.
- CHUNG, Cláudia Cy *et al.* Impact of COVID-19 pandemic on patients with rare disease in Hong Kong. **European Journal of Medical Genetics**, v. 63, n. 12, p. 104062, 1 dez. 2020. DOI: 10.1016/j.ejmg.2020.104062. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32931946/>. Acesso em 3 jan.2023.
- COELHO, Akeni Lobo; MORAIS, Indyara de Araújo; ROSA, Weverton Vieira Da Silva. A utilização de tecnologias da informação em saúde para o enfrentamento da pandemia do Covid-19 no Brasil. **Cadernos Ibero-**

**Americanos de Direito Sanitário**, v. 9, n. 3, p. 183–199, 29 set. 2020. DOI: <https://doi.org/10.17566/ciads.v9i3.709>. Disponível em: <https://www.cadernos.prodisa.fiocruz.br/index.php/cadernos/article/view/709>. Acesso em: 19 fev.2023.

COLOMBO, Carla. *et al.* Impact of COVID-19 on people with cystic fibrosis. **The Lancet Respiratory Medicine**, v. 8, n. 5, p. e35–e36, 1 maio 2020. DOI: 10.1016/S2213-2600(20)30177-6. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32304639>. Acesso em: 28 mar.2023.

CORCORAN, Jéssica; MARLEY CAMPBELL, Caitlin.; LADORES, Sigrid. Transitioning to telehealth during the coronavirus disease 2019 pandemic: Perspectives from partners of women with cystic fibrosis and healthcare providers. **Chronic Illness**, v. 19, n. 1, p. 95–101, mar. 2023. DOI: 10.1177/17423953211060257. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34812062>. Acesso em: 27 mar.2023.

COSGRIFF, Rebecca. *et al.* A multinational report to characterise SARS-CoV-2 infection in people with cystic fibrosis. **Journal of Cystic Fibrosis**, v. 19, n. 3, p. 355–358, 1 maio 2020. DOI: 10.1016/j.jcf.2020.04.012. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32376098>. Acesso em: 19 fev.2023.

COSTA, Rafaella lima ferreira *et al.* Telemedicine of patients with cystic fibrosis during the COVID-19 pandemic. **Revista Paulista de Pediatria**, v. 40, 2 maio 2022. DOI: <https://doi.org/10.1590/1984-0462/2022/40/2021118IN>. Disponível em: <https://www.scielo.br/j/rpp/a/CQKqBt597CYCVmr9Smqz8qN>. Acesso em: 22 fev.2023.

DAVIS, Jaclyn *et al.* Patient and family perceptions of telehealth as part of the cystic fibrosis care model during COVID-19. **Journal of Cystic Fibrosis**, v. 20, n. 3, p. e23–e28, 1 maio 2021. DOI: 10.1016/j.jcf.2021.03.009. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33775604>. Acesso em: 25 mar.2023.

DOMINGUES, Larissa. Infodemia: uma ameaça à saúde pública global durante e após a pandemia de Covid-19. **Revista Eletrônica de Comunicação, Informação & Inovação em Saúde**, v. 15, n. 1, 22 mar. 2021. DOI: <https://doi.org/10.29397/reciis.v14i4.2237>. Acesso em: 30 mar.2023.

EDUARDO, Iriana Moraes; MORAIS, Letícia de Araújo; CORRÊA, Paulo Fernando Lôbo. Perspectiva dos profissionais de saúde sobre o uso da telessaúde no contexto da pandemia da covid-19. **Revista Eletrônica de Comunicação, Informação & Inovação em Saúde**, v. 17, n. 1, p. 162–174, 17 mar. 2023. DOI: <https://doi.org/10.29397/reciis.v17i1.3261>. Disponível em: <https://www.recis.iciict.fiocruz.br/index.php/reciis/article/view/3261>. Acesso em: 30 mar.2023.

- FERREIRA, Danielle Portella.; JÚNIOR, Saint Clair dos Santos Gomes. Aplicativos móveis desenvolvidos para crianças e adolescentes que vivem com doenças crônicas: uma revisão integrativa. **Interface - Comunicação, Saúde, Educação**, 2021. DOI: <https://doi.org/10.1590/interface.200648>. Disponível em: <https://www.scielo.br/j/icse/a/QF9PJGZKD8vNSLp9BmZQGMg/abstract/?lang=pt>. Acesso: 9 jan.2023.
- FERREIRA, Gil Baptista. Teorias da Conspiração em Tempos de Pandemia Covid-19: Populismo, Media Sociais e Desinformação. **Comunicação e sociedade**, n. 40, p. 129–148, 20 dez. 2021. DOI: [https://doi.org/10.17231/comsoc.40\(2021\).3324](https://doi.org/10.17231/comsoc.40(2021).3324). Disponível em: <https://revistacomsoc.pt/index.php/revistacomsoc/article/view/3324>. Acesso em: 2 mar.2023.
- FIALHO, Lia Machado Fiuza; NEVES, Vanuza Nascimento Sabino. Professores em meio ao ensino remoto emergencial: repercussões do isolamento social na educação formal. **Educação e Pesquisa**, v. 48, p. e260256, 21 nov. 2022. DOI: <https://doi.org/10.1590/S1678-4634202248260256por>. Disponível em: <https://www.revistas.usp.br/ep/article/view/204835>. Acesso em: 4 fev.2023.
- GADAGNOTO, Thaianne Cristine *et al.* Repercussões emocionais da pandemia da COVID-19 em adolescentes: desafios à saúde pública. **Revista da Escola de Enfermagem da USP**, v. 56, 29 abr. 2022. DOI: <https://doi.org/10.1590/1980-220X-REEUSP-2021-0424>. Disponível em: <https://www.scielo.br/j/reeusp/a/MHXNTrCLNTmSLpg5TdcrGqM/?lang=en>. Acesso em: 9 mar.2023.
- GONÇALVES, Christine Conceição; BARBOSA, Ricardo Rodrigues. Relevância das fontes de informação no cenário brasileiro durante a pandemia de covid-19. **Revista Eletrônica de Comunicação, Informação & Inovação em Saúde**, v. 17, n. 1, p. 67–83, 17 mar. 2023. DOI: <https://doi.org/10.29397/reciis.v17i1.3451>. Disponível em: <https://www.reciis.icict.fiocruz.br/index.php/reciis/article/view/3451>. Acesso em: 27 fev.2023.
- GUR, Michal *et al.* The use of telehealth (text messaging and video communications) in patients with cystic fibrosis: A pilot study. **Journal of Telemedicine and Telecare**, v. 23, n. 4, p. 489–493, 1 maio 2017. DOI: [10.1177/1357633X16649532](https://doi.org/10.1177/1357633X16649532). Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27177869>. Acesso em 29 mar.2023.
- HENRICH, Natalie; HOLMES, Bev. Communicating During a Pandemic: Information the Public Wants About the Disease and New Vaccines and Drugs. **Health Promotion Practice**, v. 12, n. 4, p. 610–619, 1 jul. 2011. DOI: [10.1177/1524839910363536](https://doi.org/10.1177/1524839910363536). Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21059872>. Acesso em: 8 mar.2023.

- IDROVO, Alvaro J.; MANRIQUE-HERNÁNDEZ, Edgar. F.; FERNÁNDEZ NIÑO, Julián. A. Report From Bolsonaro's Brazil: The Consequences of Ignoring Science. **International Journal of Health Services**, v. 51, n. 1, p. 31–36, 1 jan. 2021. DOI: 10.1177/0020731420968446. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7756057>. Acesso em: 5 mar.2023.
- LIMA, Maria Angélica de Farias Domingues; GILBERT, Ana Cristina Bohrer; HOROVITZ, Dafne Dain Gandelman. Redes de tratamento e as associações de pacientes com doenças raras. **Ciência & Saúde Coletiva**, v. 23, p. 3247–3256, out. 2018. DOI: <https://doi.org/10.1590/1413-812320182310.14762018>. Disponível em: <https://www.scielo.br/j/csc/a/txm6PmV3jtjPQhp7wD8D5rw/abstract/?lang=pt>. Acesso em: 5 fev.2023.
- LIMAYE, Rupali Jayant, SAUER, Molly, ALI, Joseph; BERNSTEIN, Justin; WALH, Brian; BARNHILL, Anne; LABRIQUE, Alain. Building trust while influencing online COVID-19 content in the social media world. **The Lancet Digital Health**, [s. l.], v. 2, n. 6, p. 277-278, 1 jun. 2020. DOI: [https://doi.org/10.1016/S25897500\(20\)30084-4](https://doi.org/10.1016/S25897500(20)30084-4). Disponível em: [https://www.thelancet.com/journals/landig/article/PIIS2589-7500\(20\)30084-4/fulltext](https://www.thelancet.com/journals/landig/article/PIIS2589-7500(20)30084-4/fulltext). Acesso em: 18 fev. 2023.
- MEDEIROS, José Pinheiro Batista *et al.* Continuidade do cuidado às crianças com necessidades especiais de saúde durante a pandemia da COVID-19. **Revista Brasileira de Enfermagem**, v. 75, 1 out. 2021. DOI: <https://doi.org/10.1590/0034-7167-2021-0150>. Disponível em: <https://www.scielo.br/j/reben/a/GRRJXxHJj4WJBq9XmhvQ9DQ/?lang=pt>. Acesso em: 3 mar.2023.
- MIRANDA, Francimaria Batista *et al.* Impacto da pandemia da COVID-19 nas ações de educação em saúde na atenção primária: uma revisão da literatura. **Research, Society and Development**, v. 11, n. 10, p. e4111111032240–e4111111032240, 6 ago. 2022. DOI: <https://doi.org/10.33448/rsd-v11i10.32240>. Disponível em: <https://rsdjournal.org/index.php/rsd/article/view/32240>. Acesso em: 25 fev.2023.
- NAZIONE, Samantha.; PERRAULT, Evan.; PACE, Kristin. Impact of Information Exposure on Perceived Risk, Efficacy, and Preventative Behaviors at the Beginning of the COVID-19 Pandemic in the United States. **Health Communication**, v. 36, n. 1, p. 23–31, 2 jan. 2021. DOI: 10.1080/10410236.2020.1847446. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33183090>. Acesso em: 30 mar.2023.
- OLIVEIRA, Janaína Fiorin Pereira De *et al.* Barreiras e facilitadores na implementação da telereabilitação em um serviço de reabilitação durante a pandemia da covid-19: relato de experiência. *IN MARTINS, Ernani Rosa et al(org.). Tecnologias emergentes na saúde: inovações e tendências*

**na gestão dos cuidados em saúde.** Editora Científica Digital. v. 1, n. 1, p. 43–54, jul. 2021. DOI: 10.37885/210504466

OVENS, Alan Patrick; PHILPOT, Rod; BENNETT, Blake. Aprendizagem virtual: um autoestudo sobre evoluções em práticas pedagógicas. **Movimento**, v. 28, p. e28021, 6 maio 2022. DOI: <https://doi.org/10.22456/1982-8918.122595>. Disponível em: <https://www.scielo.br/j/mov/a/YhQNtPR57hw7SwsdtdKMVRd>. Acesso em: 6 mar.2023.

PECKHAM, Daniel; SPOLETINI, Giulia. Impact of Digital Technologies on Clinical Care for Adults with Cystic Fibrosis. **Seminars in Respiratory and Critical Care Medicine**, v. 44, n. 2, p. 217–224, abr. 2023. DOI: 10.1055/s-0042-1758730. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/36535666>. Acesso em: 17 abr.2023.

PEREIRA NETO, André *et al.* Avaliação da qualidade da informação de sites sobre Covid-19: uma alternativa de combate às *fake news*. **Saúde em Debate**, v. 46, p. 30–46, 21 fev. 2022. DOI: <https://doi.org/10.1590/0103-1104202213202>. Disponível em: <https://www.scielo.br/j/sdeb/a/LbTryTXyZT9wLt4tkZxG89k/abstract/?lang=pt>. Acesso em: 2 abr.2023.

PFEIFER, Jennifer H; ALLEN, Nicholas B. Puberty Initiates Cascading Relationships Between Neurodevelopmental, Social, and Internalizing Processes Across Adolescence. **Biological Psychiatry**, v. 89, n. 2, p. 99–108, 15 jan. 2021. DOI: 10.1016/j.biopsych.2020.09.002. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33334434>. Acesso em: 25 mar.2023.

REIS, Adriana Teixeira *et al.* Trustworthiness of information sources on vaccines for COVID-19 prevention among Brazilians. **PLOS ONE**, v. 18, n. 1, p. e0279393, 3 jan. 2023. DOI: <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0279393>. Disponível em: <https://journals.plos.org/plosone/article?id=10.1371/journal.pone.0279393>. Acesso em: 4 abr.2023.

SACRAMENTO, Júlia Theisen *et al.* Association between time of exposure to screens and food consumption of children aged 2 to 9 years during the COVID-19 pandemic. **Revista Paulista de Pediatria**, v. 41, p. e2021284, 2023. DOI: <https://doi.org/10.1590/1984-0462/2023/41/2021284>. Disponível em: <https://www.scielo.br/j/rpp/a/L88rtkHGdZVhzKrhdwzWRkb/abstract/?lang=en>. Acesso: 2 abr.2023.

VAZQUEZ, Daniel Arias *et al.* Vida sem escola e saúde mental dos estudantes de escolas públicas na pandemia de Covid-19. **Saúde em Debate**, v. 46, p. 304–317, 17 jun. 2022. DOI: <https://doi.org/10.1590/0103-1104202213304>. Disponível em: <https://www.scielo.br/j/sdeb/a/XTMw5xNXsS4zK9BK3pbBxxg/?lang=pt>. Acesso em 29 mar.2023.

**6.3 – Artigo 3: Fatores relacionados com a mudança da condição pulmonar e/ou nutricional das crianças e adolescentes com fibrose cística durante a pandemia da Covid-19.**

Autor principal: Danielle Portella Ferreira. Vínculo institucional: Departamento de Doenças Infectocontagiosas, Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira (IFF/FIOCRUZ). Endereço institucional: Avenida Rui Barbosa, 716, Flamengo, Rio de Janeiro, Brasil, CEP: 22250-020. E-mail institucional: [danielle.ferreira@iff.fiocruz.br](mailto:danielle.ferreira@iff.fiocruz.br) ID do ORCID:0000-0002-2659-720X

Coautores: Saint Clair Gomes Júnior. Departamento de Pesquisa Clínica, Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira (IFF/FIOCRUZ). E-mail: [saintclair.junior@iff.fiocruz.br](mailto:saintclair.junior@iff.fiocruz.br) ID do ORCID: 0000-0002-1554-943X

Nelbe Nesi Santana. Departamento de Fisioterapia, Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira (IFF/FIOCRUZ). E-mail: [nelbenesi@hotmail.com](mailto:nelbenesi@hotmail.com) ID do ORCID: 0000-0002-8440-9625.

**Resumo**



**Objetivo:** Avaliar os fatores relacionados com a mudança percebida pelos responsáveis da condição pulmonar e/ou nutricional das crianças e adolescentes com fibrose cística (FC) durante o primeiro ano da Covid-19. **Métodos:** realizamos um estudo transversal online nos meses de novembro e dezembro de 2021 com os responsáveis dos pacientes com FC acompanhados em um centro de referência para tratamento da FC no município do Rio de Janeiro. **Resultados:** Participaram do estudo 75 responsáveis, sendo a amostra composta majoritariamente por mulheres. O gênero feminino e o fato de receber benefício social foram associados com a piora do quadro pulmonar e/ou nutricional, assim como a perda de renda durante a pandemia, as dificuldades para realização de exames em geral e a falta de suplementos calóricos. Observamos também que alterações no ânimo como: mudanças no sono, humor e ficar restrito em casa também foram associados estatisticamente a piora do quadro pulmonar e/ou nutricional dos pacientes com FC. A realização do diagnóstico precoce da FC e a prática do teleatendimento durante a pandemia foram considerados fatores protetores da condição pulmonar e/nutricional. **Conclusões:** O fortalecimento de políticas públicas e de proteção social se faz necessário, a fim de assegurar suporte financeiro e psicológico para a conservação do estado de saúde dos pacientes com FC. A teleconsulta foi fundamental para o gerenciamento da FC durante a pandemia, no entanto é fundamental o acesso a tecnologias adequadas e a transmissão de informações de fácil compreensão.

**Descritores:** Covid-19; fibrose cística; criança; estado nutricional; teleconsulta.

**Factors related to changes in the pulmonary and/or nutritional status of children and adolescents with Cystic Fibrosis during the Covid-19 pandemic.**

### Abstract

**Objective:** To evaluate the factors related to the change perceived by caregivers of the pulmonary and/or nutritional condition of children and adolescents with cystic fibrosis (CF) during the first year of Covid-19. **Methods:** We conducted an online cross-sectional study in November and December 2021 with the caregivers of CF patients followed up at a reference center for CF treatment in the city of Rio de Janeiro. **Results:** Seventy-five caregivers participated in the study, and the sample was composed mostly of women. The female gender and the fact of receiving social benefits were associated with the worsening of the pulmonary and/or nutritional condition, as well as income loss during the pandemic, difficulties in performing tests in general and the lack of caloric supplements. We also observed that changes in mood such as changes in sleep, mood and being restricted at home were also statistically associated with worsening of the pulmonary and/or nutritional condition of CF patients. The early diagnosis of CF and the practice of telecare during the pandemic were considered protective factors for the pulmonary and/or nutritional condition.

**Conclusions:** The strengthening of public policies and social protection is necessary in order to ensure financial and psychological support for the conservation of the health status of CF patients. Teleconsultation was fundamental for the management of CF during the pandemic, however, access to appropriate technologies and the transmission of easy-to-understand information is essential.

**Keywords:** Covid-19; cystic fibrosis; child; nutritional status; teleconsultation.

## **Introdução**

A pandemia causada pela COVID-19 apresentou repercussões nos mais variados campos da sociedade, sobretudo na saúde, o rápido agravamento dos casos sobrecarregou os sistemas de saúde e medidas de contenção da doença como a interrupção das atividades econômicas e das aulas foram necessárias(1). Essas medidas de isolamento social interferiram no fluxo das políticas existentes e impactaram as consultas de acompanhamento que são essenciais para o não agravamento do quadro clínico, manutenção da saúde e qualidade de vida de grupos mais vulneráveis, como a comunidade de doenças raras e crônicas(2,3).

Dentre os grupos de pacientes com doenças crônicas, aqueles com diagnóstico de fibrose cística (FC) - doença rara e hereditária em que, mediante um gene defeituoso, o corpo produz muco mais espesso que o habitual, o que leva a grandes danos aos pulmões e outros órgãos - encontram-se em situação de vulnerabilidade em relação a Covid-19 por apresentarem maior risco para desenvolverem os fatores de agravamento como a diabetes e pneumopatias graves(4). Os pacientes com FC também costumam apresentar um prognóstico ruim ao adquirir infecções virais em geral(5).Esse cenário levou esses pacientes a ficarem receosos do risco de complicações, inclusive de morte, no caso de

adquirirem a Covid-19(6). As crianças e adolescentes que vivem com FC tiveram suas vidas afetadas não só pela preocupação da infecção por Covid-19, mas o isolamento social intensificou as dificuldades já vividas por eles e trouxeram rupturas na trajetória de cuidado à saúde, medos, incertezas e profundos desgastes físicos e psicológicos(7).

Diante da complexidade e do componente multissistêmico da doença, os pacientes com FC em geral são acompanhados em centros de referência com equipe multiprofissional e o tratamento é composto por uma rotina diária de medicações, dieta, suplementos calóricos e sessões de fisioterapia (8). Devido as medidas de isolamento social os centros de referência interromperam parcialmente ou totalmente suas atividades e o cuidado se tornou ainda mais domiciliar(9). Para evitar a descontinuidade do tratamento da FC e prestar apoio as famílias durante a pandemia foram desenvolvidas estratégias importantes como o teleatendimento(10,11).

Simultaneamente, a pandemia gerou uma grande retração econômica, levando famílias a situação de insegurança financeira, impossibilitando a obtenção de bens e alimentos(12). A insegurança alimentar é uma questão delicada na vida dos pacientes com FC, pois a desnutrição influencia negativamente no curso da doença. A preservação de um estado nutricional adequado é fundamental para a integridade do sistema respiratório na FC (13,14). A pandemia da Covid-19 ocorreu em um conturbado cenário político-sanitário que envolveu dificuldades socioeconômicas, falta de financiamento para a saúde, insegurança devido a disseminação de fake news, baixa cobertura vacinal e todos esses fatores

devem ser pautados no desenvolvimento das políticas públicas voltadas para os pacientes crônicos no cenário pós pandêmico.

Diante desse contexto, este estudo tem por objetivo avaliar os fatores relacionados com a mudança percebida pelos responsáveis da condição pulmonar e/ou nutricional das crianças e adolescentes com FC durante o primeiro ano da covid-19. Por meio dessas informações será possível auxiliar gestores e profissionais de saúde no aprimoramento de cuidados, principalmente na impossibilidade de atendimento presencial, a essa população visando a manutenção da condição pulmonar e nutricional, que são tão importantes para um melhor prognóstico da FC.

## **Metodologia**

Trata-se de um estudo transversal realizado a partir de pesquisa online nos meses de novembro e dezembro de 2021 com os responsáveis dos pacientes com FC acompanhados em um centro de referência para tratamento da FC no município do Rio de Janeiro.

Foram incluídos responsáveis por crianças e adolescentes de 4 a 19 anos de idade (idade escolar) que são acompanhados no centro de referência. Para que os responsáveis já tivessem conhecimento e vivência acerca dos cuidados da FC e pudessem refletir sobre o seu impacto diante da associação com a pandemia, foi utilizado como critério de inclusão um período mínimo de um ano de diagnóstico da FC antes da pandemia de Covid-19. Foi excluído o

responsável que não foi o principal cuidador do paciente com FC ao longo da pandemia.

Atualmente, são acompanhados cerca de 200 pacientes com FC no centro de referência. Após contato com todos os 137 pacientes elegíveis, 75 aceitaram participar e preencheram o questionário.

#### *Contexto e Coleta de dados*

A vacinação teve início no Brasil no dia 17 de janeiro de 2021, sendo destinada apenas para a população adulta, contudo, para a população pediátrica a vacinação só foi autorizada em 16 de dezembro de 2021(15). Neste mesmo período, novembro e dezembro de 2021, em que a pesquisa estava sendo realizada, a incidência de casos de Covid -19 era cerca de 17 mil por 100 mil habitantes e a taxa de mortalidade era de 201,60(16).

A pesquisa foi desenvolvida em um contexto ainda de isolamento social, com aulas remotas e com uma grande parcela das pessoas ainda trabalhando de casa. Devido às limitações de mobilidade, o contato e o convite para participar da pesquisa foi por telefone. Nesse momento, eram esclarecidos os objetivos da pesquisa, riscos e benefícios da participação; sobre a garantia do resguardo de suas identidades e orientados de que não haveria qualquer repercussão no atendimento, caso não concordassem em participar. Posteriormente, era enviado um *link* e após leitura e concordância do termo de consentimento livre e esclarecido pelo responsável, o questionário era aberto para preenchimento online através da plataforma *google forms*.

#### *Variáveis avaliadas*

Foram consideradas as seguintes variáveis: Sociodemográficas: gênero do filho (a) e do responsável (feminino e masculino), idade do filho (a) e do responsável, idade de diagnóstico da FC ( $\leq 1$  ano ou  $>$  de 1 ano), raça/cor (pardo, branco, preto), escolaridade ( sem instrução e fundamental incompleto, fundamental completo e médio incompleto, médio completo e superior incompleto e superior completo), com companheiro (a) e sem companheiro (a), quantidade de moradores na residência ( $\leq 3$  ou  $> 3$  pessoas), se recebe benefício social (sim ou não), se recebeu auxílio Brasil durante a pandemia (sim ou não), trabalho durante a pandemia ( presencial, remoto, perdeu emprego/perda salarial), se o filho possui plano de saúde (sim ou não);

Avaliamos variáveis relacionadas a dificuldades enfrentadas durante o primeiro ano da pandemia de COVID-19 em vários aspectos, como: no acesso ao atendimento no centro de referência, atendimento em hospitais em geral, em fazer fisioterapia fora de casa, no fornecimento de medicamentos, no fornecimento de suplementos calóricos, em praticar atividade física fora de casa, de realizar exames em geral. Sobre a realização de consultas, se foram: adiadas/cancelas, por teleatendimento ou evitou levar na consulta por receio de contaminação por Covid-19. Quando foi realizado teleatendimento: se achou igual ao atendimento presencial, achou difícil de entender, teve dificuldades com aparelho (celular ou computador) e apresentou dificuldade com a internet. Verificamos também as dificuldades relacionadas com as medidas de proteção contra a covid-19 como: ficar em casa, ficar longe da família, ficar longe dos amigos, usar máscara, lavar as mãos frequentemente e usar álcool em gel.

Verificamos variáveis relacionadas a percepção da condição de saúde e/ou ânimo dos pacientes com FC e perguntamos se o responsável: observou piora na condição pulmonar (sim, não, não sei), observou piora na condição nutricional (sim, não, não sei), em relação ao humor durante a pandemia (se manteve igual, triste/quieto, irritado, melhorou), em relação ao sono (aumentou, diminuiu, não sabe), em relação ao apetite durante a pandemia (aumentou, diminuiu, não sabe).

### *Análise de dados*

As variáveis categóricas foram descritas pelas suas frequências absolutas e percentuais e as numéricas, pela média e pelo desvio padrão. O teste do qui-quadrado foi utilizado para avaliação de diferenças estatisticamente significativas para as variáveis categóricas. Para variáveis numéricas foi utilizado o teste t de Student, quando observada a normalidade da distribuição, ou o teste de Mann-Whitney, quando a normalidade da distribuição não pode ser identificada. O teste de Kolmogorov-Smirnov foi utilizado para verificação da normalidade dos dados. Todas as análises foram realizadas no Statistical Package for the Social Sciences (SPSS) versão 23, com nível de significância de 0,05.

### *Aspectos éticos*

Este trabalho foi aprovado no Comitê de Ética em Pesquisa CAEE: 52786121.8.0000.5269 e número do Parecer: 5.069.

## **Resultados**

Responderam à pesquisa 75 responsáveis por crianças e adolescentes com FC. Observa-se que a amostra foi composta majoritariamente por mulheres (88%) e o gênero feminino dos responsáveis foi associado a piora do quadro pulmonar e/ou nutricional (p-valor 0,034). A média de idade dos responsáveis foi  $36\pm 9.8$  anos e a maioria possuía ensino médio completo (cerca de 71% da amostra). Se declararam pretos ou pardos, aproximadamente metade da amostra e 61% possuía um(a) companheiro (a). Tabela 1.

Possuíam 3 ou menos moradores na residência 63% das famílias. Recebia algum benefício social 36% dos responsáveis e 25% dos responsáveis sofreram perda salarial ou perderam o emprego (que observamos através das demissões e das diminuições de carga horária e salários durante a pandemia), essas 2 variáveis foram associadas com piora da condição pulmonar e nutricional (p-valor 0,013 e 0,001 respectivamente). Tabela 1.

Com relação aos pacientes com FC, 55% eram do sexo feminino, possuíam idade média de  $9,6\pm 4.6$  anos e mais da metade possuía plano de saúde. Cerca 70% dos pacientes foram diagnosticados com FC até 1 ano de idade e essa variável foi estatisticamente significativa pois contribuiu para manter a condição pulmonar e/ou nutricional das crianças/adolescentes (p-valor 0,044). Tabela 1

**Tabela 1 - Características sociodemográficas do responsável e da criança/adolescente e sua comparação segundo a condição pulmonar e/ou nutricional.**



Variáveis	População total N=75	Piora da condição pulmonar e/ou nutricional N= 33	Manteve a condição pulmonar e/ou nutricional N=42	P-Value
<b>Responsável</b>				
Idade	36.79 ± 9.87	36.12 ±9,63	37.31±10,14	0,909
Gênero - (Feminino)	66 (88%)	32 (97%)	34 (81%)	<b>0,034</b>
Raça/ cor - (Preto e Pardo)	36 (48%)	18 (54,5%)	18 (42,9%)	0,295
Escolaridade				0,683
Sem instrução e fundamental incompleto	6 (8%)	2 (6%)	4 (10%)	
Fundamental completo e médio incompleto	16 (21%)	7(21%)	9 (21%)	
Médio completo e superior incompleto	36 (48%)	17 (52%)	19 (45%)	
Superior Completo	17 (23%)	7 (21%)	10 (24%)	
Presença de companheiro (a)	46 (61%)	26 (62%)	25(75%)	0,131
Moradores da residência ≤3	47 (63%)	24 (57%)	23 (67%)	0,501
Benefício Social (SIM)	27 (36%)	17 (51%)	10 (24%)	<b>0,013</b>
Auxílio Emergencial (SIM)	28 (37%)	13 (39%)	15 (36%)	0,744
Trabalho (presencial)	37 (49%)	15 (45%)	22 (52%)	0,859
Redução salário/perdeu emprego	19 (25%)	15 (45%)	4 (9%)	<b>0,001</b>
<b>Criança/adolescente</b>				
Idade - até 10 anos	49 (65%)	21 (63%)	28(66%)	0,674
Idade de diagnóstico ≤ 1 ano	51 (68%)	20 (60%)	31 (74%)	<b>0,044</b>
Gênero (feminino)	41 (55%)	19 (57%)	22 (52%)	0,654
Plano de saúde (sim)	42 (56%)	17 (51%)	25 (59%)	0,488

Quando perguntados sobre as medidas de prevenção da Covid-19 mais difíceis de fazer, as mais citadas foram: distanciamento da família e ficar em casa, esta última foi associada estatisticamente com a piora da condição pulmonar e/ou nutricional (p-valor 0,015). Em relação a dificuldade de acesso, a maioria afirmou ter encontrado mais barreiras no acesso para: a realização de fisioterapia fora de casa, a realização de atividade física fora de casa, a realização de exames em geral e no fornecimento de suplementos calóricos prescritos, estas 2 últimas foram variáveis que apresentaram diferença estatisticamente significativas e acentuaram a piora da condição pulmonar e/ou nutricional (p-valor 0,006 e 0,047 respectivamente). Tabela 2.

Sobre as dificuldades relacionadas às consultas durante a pandemia, somente 16% relataram terem tido consultas adiadas ou canceladas e 95% afirmaram terem mantido as consultas através do teleatendimento. Desses, 66% consideraram esta forma de atendimento prático e seguro. Essa variável foi considerada um fator protetor pois foi estatisticamente associada a manutenção da condição pulmonar e/ou nutricional (p-valor 0,001). Em contrapartida podemos inferir que os responsáveis que enfrentaram barreiras na realização do teleatendimento como: dificuldades no manuseio e disponibilidade de celular e/ou computador, problemas com a internet e dificuldade de entendimento da informação disponibilizada durante a teleconsulta, apresentaram piora do quadro pulmonar e/ou nutricional (p-valor 0,048; 0,012; 0,030 respectivamente). Tabela 2.

**Tabela 2 – Dificuldades durante o primeiro ano de pandemia da Covid-19 e sua comparação segundo a condição pulmonar e/ou nutricional.**

Variáveis	População Total N=75	Piora da condição pulmonar e/ou nutricional N= 33	Manteve a condição pulmonar e/ou nutricional N=42	<i>P-value</i>
<b>Medida de prevenção</b>				
Distanciamento Família	56 (75%)	23 (67%)	33 (78%)	0,662
Distanciamento Amigos	29 (39%)	14 (42%)	15 (35%)	0,415
Ficar em casa	35 (46%)	20 (61%)	15 (35%)	<b>0,015</b>
Usar máscara	22 (29%)	9 (27%)	13 (31%)	0,860
Lavar as mãos frequentemente	17 (23%)	7 (21%)	6 (14%)	0,360
Usar álcool em gel	11 (15%)	7 (21%)	10 (24%)	0,902
<b>Acesso</b>				
Atendimento centro referencia	21 (28%)	10 (30%)	11 (26%)	0,881
Atendimento hospitais em geral	13 (17%)	8 (24%)	5 (12%)	0,291
Fazer Fisioterapia fora de casa	35 (47%)	19 (57%)	16 (38%)	0,169
Fornecimento de medicamentos	11(15%)	7 (21%)	4 (1%)	0,206
Fornecimento de suplemento calórico	24 (32%)	15 (45%)	9 (21%)	<b>0,047</b>
Fazer atividade física fora de casa	31 (41%)	16 (48%)	15 (36%)	0,747

Realizar exames em geral	27 (36%)	18 (55%)	9 (21%)	<b>0,006</b>
<b>Consultas</b>				
Adiadas e canceladas	12 (16%)	4 (12%)	8 (19%)	0,417
Teleatendimento	71 (95%)	31 (94%)	40 (95%)	0,804
Evitou levar na consulta	14 (19%)	6 (18%)	8 (19%)	0,924
<b>Teleatendimento</b>				
Igual ao presencial	12 (16%)	6 (18%)	6 (14%)	0,648
Difícil de entender	9 (12%)	7 (21%)	2 (0,5%)	<b>0,030</b>
Dificuldades de aparelho	15 (20%)	10 (30%)	5 (12%)	<b>0,048</b>
Dificuldade internet	10 (13%)	8 (24%)	2 (0,5%)	<b>0,012</b>
Achou prático e seguro	50 (66%)	14 (42%)	36 (85%)	<b>0,001</b>

Quando perguntados sobre alteração no humor durante a pandemia relacionado aos seus filhos(as), a maioria dos responsáveis (73%) disse que o

Variáveis	População Total N=75	Piora da condição pulmonar e/ou nutricional N= 33	Manteve a condição pulmonar e/ou nutricional N=42	<i>P-value</i>
Humor	55 (73%)	31 (94%)	29 (69%)	<b>0,003</b>
Sono	33 (44%)	22 (66%)	14 (33%)	<b>0,006</b>
Apetite	44 (59%)	23 (67%)	21 (50%)	0,195

humor alterou, ou seja, seu filho ficou mais triste, quieto ou irritado e foi associado a piora do quadro pulmonar e/ou nutricional (p-valor 0,003). Sobre alteração no padrão de sono, 44% observou mudança (aumentou ou diminui o sono) que também foi associado a piora do quadro pulmonar e/ou nutricional (p-valor 0,006). Em relação à alimentação/apetite, mais da metade (59%) observou mudança no padrão (aumento ou diminuição do apetite). Tabela 3

**Tabela 3- Ânimo das crianças e adolescentes durante a pandemia e sua comparação segundo a condição pulmonar e/ou nutricional.**

## Discussão

O presente estudo mostrou que o diagnóstico precoce da FC (antes de 1 ano de idade) foi um fator protetor da condição pulmonar e/ou nutricional das crianças/adolescentes durante a pandemia pela ótica dos responsáveis. Atualmente, todos os estados brasileiros dispõem da triagem neonatal da FC, pelo do teste do pezinho, dessa forma, a idade de diagnóstico tem diminuído ao longo dos anos, com uma mediana de 3,7 meses em 2018(17).

O tratamento da FC quando também ocorre precocemente, em centros de referência especializados e por equipe multidisciplinar que orienta sobre todos os cuidados necessários como: desempenho pulmonar e a realização de fisioterapia, nutrição adequada, administração de medicamentos e também em questões sociais e emocionais se observa a melhora dos resultados clínicos, otimizando o prognóstico desses pacientes(8,18).

Quando uma doença crônica é diagnosticada na infância passa por transições etárias e transformações que diz respeito aos serviços de saúde e seus fluxos, tomadas de decisões em relação ao cuidado, garantia de direitos e construções de redes que incluem a família, o hospital e a escola(19). A pandemia levou ao distanciamento da escola, do hospital, da família e trouxe uma ruptura nessa rede que integrava o cuidado das crianças e adolescentes com FC, e os cuidados em saúde se tornaram ainda mais responsabilidade dos seus responsáveis.

Os responsáveis do nosso estudo eram majoritariamente feminino. É comum na dinâmica e na organização dessas famílias as mães abrirem mão do trabalho, do marido e até de outros filhos para se dedicarem na rotina de cuidados exigidos pelos seus filhos com FC(20). Cuidar do filho com uma doença

crônica pode ser uma experiência solitária, já que muitos compromissos são atribuídos a mãe. A centralidade das mulheres nos cuidados compreende questões de gênero produzidas a partir de significados culturais e subjetivos. Os estereotípicos que surgem ao redor desses significados influenciam na criação de crenças acerca do que é característico para homens e mulheres, e classificam o cuidado como algo feminino(21).

Em todo o mundo, as taxas de desemprego aumentaram devido ao fechamento de vários setores produtivos e às necessárias medidas de distanciamento social(2). No nosso estudo inferimos que cerca de 1/4 dos participantes tiveram seu orçamento familiar fortemente impactados pela perda do emprego ou pela redução de salário durante a pandemia da Covid-19. Este fato e o recebimento de benefício social foram associados estatisticamente a piora do quadro pulmonar e/ou nutricional. Mesmo com o recebimento por algumas famílias dos benefícios sociais ainda não foram suficientes para assegurar condições econômicas adequadas, indicando a necessidade de reavaliação do apoio socioeconômico prestado a esses pacientes e suas famílias. A perda de renda dessas famílias é um fator de vulnerabilidade no Brasil, País com enorme desigualdade social. O fortalecimento do sistema de proteção social é muito importante para garantir os direitos básicos de cidadania e minimizar as desigualdades sociais e econômicas.

A perda ou redução de renda de forma repentina leva a problemas financeiros que facilitam a insegurança alimentar. A conservação de um estado nutricional adequado é imprescindível na manutenção da condição pulmonar, para evitar infecções e para bom prognóstico na FC. Os pacientes com FC

necessitam de uma taxa calórica maior por isso, se recomenda o uso de suplementos calóricos como coadjuvante no fornecimento de calorias e proteínas, auxiliando no ganho de peso(22).Uma das dificuldades apontadas em nosso estudo pelos responsáveis foi no fornecimento de suplemento calórico implicando na piora do quadro pulmonar e/ou nutricional. Em consonância com nossos achados, em 2021, os centros de referência para tratamento da FC em todo Brasil apresentaram fornecimento irregular e escassez de medicamentos, vitaminas, suplementos calóricos, e outros recursos importantes para o tratamento dos pacientes com FC (18).

As associações de pais da FC durante a pandemia da Covid-19 conseguiram via doação ou ações judiciais, fornecer suplementos calóricos prescritos, insumos, produtos de higiene e alimentos para algumas famílias (23). No entanto, políticas públicas devem ser planejadas e executadas para que não tenha mais escassez ou falta de itens essenciais para os cuidados dos pacientes com FC.

Os efeitos positivos do isolamento social foram observados com a diminuição do número de casos no Brasil, essas medidas foram essenciais para conter a disseminação da Covid-19 e evitar a sobrecarga do sistema de saúde(24). No entanto, as crianças/adolescentes com FC e seus responsáveis já possuem uma rotina de tratamento exaustiva e em consequência dos efeitos do isolamento social as colocaram em situações mais desafiadoras, “ficar em casa”, por exemplo foi uma das principais dificuldades relatadas pelos responsáveis e foi associado com a piora do quadro pulmonar e/ou respiratório. Esse cenário de sofrimento emocional, com situações estressantes, tais como:

medo da infecção por Covid-19, frustração e tédio, falta de contato pessoal com amigos e familiares, alterações no humor, insônia podem afetar o bem-estar e o desenvolvimento dos pacientes com FC(9,25).

O medo é responsável por intensificar a ansiedade e para minimizar esses sentimentos é fundamental o apoio às necessidades psicossociais de crianças e adolescentes, principalmente diante da possibilidade de estresse pós-traumático em decorrência da pandemia de Covid-19. A sensibilidade e a habilidade técnica dos profissionais de saúde aliadas ao fortalecimento das redes sociais de apoio são essenciais para a promoção da saúde mental desses pacientes durante o período de transição e ressignificação do período pós-pandêmico (26).

Em relação ao estado de ânimo o presente estudo mostrou que alterações no humor e sono foram associados a piora do quadro pulmonar e/ou nutricional. Um estudo apontou que 40% dos brasileiros disseram ter tido problemas com o sono durante a pandemia e 50% daqueles que já possuíam problemas perceberam que o problema se agravou durante a pandemia(27). Alterações do sono exercem efeitos negativos no cotidiano, na saúde e na qualidade de vida, especialmente nos pacientes crônicos(27).

A dificuldade na realização de consultas e exames pode ser considerado uma das causas da piora do prognóstico de doenças crônicas (28).Em nosso estudo não encontramos dificuldades de atendimento nos hospitais, mas verificamos que as dificuldades relacionadas a realização de exames em geral foram associadas a piora da condição pulmonar e/ou nutricional durante a pandemia de Covid-19.Pacientes com FC precisam fazer vários exames para manter a condição de saúde e um bom prognóstico como: coleta de secreção

respiratória para identificação de infecção bacteriana crônica e oportunista das vias aéreas e como método de acompanhamento de tratamento; teste de função pulmonar fundamental para avaliar o curso e a progressão da FC e detecção precoce de exacerbações pulmonares; a radiografia e tomografia de tórax utilizado para avaliar a progressão da doença e outros. Quando esses exames não são realizados de forma regular pode aumentar a morbimortalidade(8).

O teleatendimento foi uma estratégia amplamente utilizada no centro de referência onde realizamos a pesquisa e para aqueles que a acharam esse tipo de atendimento prático e seguro foi um fator protetor para a condição pulmonar e/ou nutricional. Alguns autores apresentaram evidências que a realização do teleatendimento/teleconsulta durante a pandemia se tornou uma forma para dar continuidade aos cuidados em saúde pela maioria dos pacientes com FC acompanhados no centro de referência durante a pandemia, tendo boa aceitação por parte dos pacientes e profissionais (7,11,29).

O presente estudo apontou algumas dificuldades durante a realização das teleconsultas e estas apresentaram associação com a piora do quadro pulmonar e/ou nutricional. Alguns fatores como: a falta de internet estável, a disponibilidade de dispositivos eletrônicos com acesso à internet, conhecimento prévio da tecnologia utilizada, dificuldade de assimilar as informações prestadas pelos profissionais de saúde podem comprometer a qualidade da teleconsulta. O SUS foi implementado estrategicamente para disponibilizar cobertura universal as ações de saúde e um dos desafios da realização do teleatendimento é a vulnerabilidade socioeconômica do país que vive um abismo digital onde



cerca de 34 milhões de pessoas ainda estão desconectadas da internet e outras 86,6 milhões tem dificuldades de se conectar diariamente(30).

Embora tenhamos bons resultados relacionados a continuidade do cuidado por meio do teleatendimento e o uso das tecnologias digitais auxiliando inclusive na modernização e atualização nos cuidados de saúde para pacientes com FC, ainda precisamos de mais estudos para verificar a satisfação dos pacientes, a eficiência e a acessibilidade a essa opção de cuidado(29).

## **Conclusão**

As crianças/adolescentes com FC além de viverem com comprometimentos físicos e tratamentos complexos que a doença já impõe, passaram por sofrimento emocional, ansiedade, medos entre outros problemas decorrentes do isolamento. Alterações no sono e no humor interferem negativamente na condição pulmonar e/ou nutricional, por isso é importante ter uma boa comunicação e um olhar mais atento as questões relacionadas ao ânimo desses pacientes.

O fortalecimento de políticas públicas que ampliem o acesso aos benefícios sociais e redes de apoio psicológico aos pacientes com FC e suas famílias a fim de incentivar a diminuição das iniquidades de gênero no cuidado e garantir suporte material e afetivo no cenário pós pandêmico é de suma importância para a conservação do quadro pulmonar e/ou nutricional de crianças/adolescentes com FC.

Estratégias voltadas para o acesso e financiamento dos centros de referência para tratamento da FC devem ser desenvolvidas para evitar a escassez de medicamentos, suplementos e insumos para a realização de exames que são importantes para manter uma boa condição pulmonar/nutricional.

O teleatendimento foi uma ferramenta fundamental para o gerenciamento da FC durante a pandemia da Covid-19, sendo possível manter a continuidade dos cuidados mesmo com o distanciamento social, tendo grande adesão por parte dos pacientes e foi considerada um fator protetor para a condição pulmonar e/nutricional. Para se obter êxito no teleatendimento é necessário que os pacientes tenham acesso a tecnologias apropriadas e os profissionais de saúde prestem informações de fácil compreensão.

A pesquisa foi realizada online por ser a forma mais eficiente e segura de contato com os participantes no momento, mas observamos como limitações do estudo, restrições culturais e socioeconômicas, onde somente pessoas com acesso à internet e capacidade de utilizá-la puderam participar.

## **Referências**

1. Aquino EML, Silveira IH, Pescarini JM, Aquino R, Souza-Filho JA de. Medidas de distanciamento social no controle da pandemia de COVID-19: potenciais impactos e desafios no Brasil. *Ciênc Saúde Colet*. 2020;24:23–46.
2. Chung CCY, Wong WHS, Fung JLF, Hong Kong RD, Chung BHY. Impact of COVID-19 pandemic on patients with rare disease in Hong Kong. *Eur J Med Genet*. 1o de dezembro de 2020;63(12):104062.
3. Schwartz IVD, Randon DN, Monsores N, Moura de Souza CF, Horovitz DDG, Wilke MVMB, et al. SARS-CoV-2 pandemic in the Brazilian community of

rare diseases: A patient reported survey. *Am J Med Genet C Semin Med Genet*. setembro de 2021;187(3):301–11.

4. Cosgriff R, Ahern S, Bell SC, Brownlee K, Burgel PR, Byrnes C, et al. A multinational report to characterise SARS-CoV-2 infection in people with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros*. 1o de maio de 2020;19(3):355–8.

5. Athanzio<sup>1</sup> RA. Fibrose cística é um fator de risco para infecção por COVID-19 ou suas complicações? 2022;48(6):e20220445–e20220445.

6. Fainardi V, Longo F, Chetta A, Esposito S, Pisi G. Sars-CoV-2 infection in patients with cystic fibrosis. An overview. *Acta Bio-Medica Atenei Parm*. 7 de setembro de 2020;91(3):e2020035.

7. Ferreira DP, Gomes Júnior SC, Cardim MN, Santana NN. A percepção do impacto da Covid-19 na vida de crianças e adolescentes com fibrose cística. *Interface - Comun Saúde Educ*. 5 de junho de 2023;27:e220669.

8. Athanzio RA, Silva Filho LVRF da, Vergara AA, Ribeiro AF, Riedi CA, Procianoy E da FA, et al. Diretrizes brasileiras de diagnóstico e tratamento da fibrose cística. *J Bras Pneumol*. junho de 2017;43(3):219–45.

9. Colombo C, Burgel PR, Gartner S, Koningsbruggen-Rietschel S van, Naehrlich L, Sermet-Gaudelus I, et al. Impact of COVID-19 on people with cystic fibrosis. *Lancet Respir Med*. 1o de maio de 2020;8(5):e35–6.

10. Rad EJ, Mirza AA, Chhatwani L, Purington N, Mohabir PK. Cystic fibrosis telemedicine in the era of COVID-19. *JAMIA Open*. abril de 2022;5(1):ooac005.

11. Costa RLF, Costa RF, Gonçalves CP, Cohen RWF, Santana NN. Telemedicine of patients with cystic fibrosis during the COVID-19 pandemic. *Rev Paul Pediatr [Internet]*. 2 de maio de 2022 [citado 19 de maio de 2022];40. Disponível em: <http://www.scielo.br/j/rpp/a/CQKqBt597CYCVmr9Smqz8qN/?lang=en>

12. Alpino T de MA, Santos CRB, Barros DC de, Freitas CM de. COVID-19 e (in)segurança alimentar e nutricional: ações do Governo Federal brasileiro na pandemia frente aos desmontes orçamentários e institucionais. *Cad Saúde Pública [Internet]*. 2 de setembro de 2020 [citado 14 de junho de 2022];36.

Disponível

em:

<http://www.scielo.br/j/csp/a/JfJpwMh9ZDrrsM9QG38VnBm/?lang=pt>

13. Ferreira DP, Chaves CRM de M, Costa ACC da. Adesão de adolescentes com fibrose cística a terapia de reposição enzimática: fatores associados. *Ciênc Saúde Coletiva*. 25 de novembro de 2019;24:4717–26.
14. Peterson ML, Jacobs DR, Milla CE. Longitudinal changes in growth parameters are correlated with changes in pulmonary function in children with cystic fibrosis. *Pediatrics*. setembro de 2003;112(3 Pt 1):588–92.
15. Guia de Vigilância Epidemiológica Covid-19: Emergência de Saúde Pública de Importância Nacional pela Doença pelo Coronavírus 2019 — Ministério da Saúde [Internet]. [citado 12 de julho de 2023]. Disponível em: <https://www.gov.br/saude/pt-br/coronavirus/publicacoes-tecnicas/guias-e-planos/guia-de-vigilancia-epidemiologica-covid-19/view>
16. Covid-19 Casos e Óbitos [Internet]. [citado 12 de julho de 2023]. Disponível em: [https://infoms.saude.gov.br/extensions/covid-19\\_html/covid-19\\_html.html](https://infoms.saude.gov.br/extensions/covid-19_html/covid-19_html.html)
17. Vendrusculo<sup>1</sup> FM, Donadio<sup>1</sup> MVF, Pinto<sup>1</sup> LA. Conquistas em relação à sobrevida de pacientes com fibrose cística no Brasil. 2021;47(2):e20210140–e20210140.
18. Procianoy<sup>1</sup> 2, Neto<sup>2</sup> 3, Ribeiro<sup>2</sup> 4. Assistência ao paciente em centros de fibrose cística: análise do mundo real no Brasil. 2023;49(1):e20220306–e20220306.
19. Moreira MCN, Gomes R, Sá MRC de, Moreira MCN, Gomes R, Sá MRC de. Doenças crônicas em crianças e adolescentes: uma revisão bibliográfica. *Ciênc Amp Saúde Coletiva*. julho de 2014;19(7):2083–94.
20. Jessup M, Parkinson C. “All at sea”: the experience of living with cystic fibrosis. *Qual Health Res*. março de 2010;20(3):352–64.
21. Afonso SBC, Gomes R, Mitre RM de A. Narrativas da experiência de pais de crianças com fibrose cística. *Interface - Comun Saúde Educ*. 18 de setembro de 2015;19:1077–88.

22. Colombo C, Nobili RM, Alicandro G. Challenges with optimizing nutrition in cystic fibrosis. *Expert Rev Respir Med.* junho de 2019;13(6):533–44.
23. Associação: saiba mais sobre o trabalho da InspirAR [Internet]. Unidos pela Vida. 2021 [citado 10 de junho de 2021]. Disponível em: <https://unidospelavida.org.br/conhecainspirar/>
24. Szwarcwald CL, Souza Júnior PRB de, Malta DC, Barros MB de A, Magalhães M de AFM, Xavier DR, et al. Adesão às medidas de restrição de contato físico e disseminação da COVID-19 no Brasil. *Epidemiol E Serviços Saúde.* 6 de novembro de 2020;29:e2020432.
25. Binotto BT, Goulart CMT, Pureza J da R. PANDEMIA DA COVID-19: indicadores do impacto na saúde mental de adolescentes. *Psicol E Saúde Em Debate.* 4 de outubro de 2021;7(2):195–213.
26. Gadagnoto TC, Mendes LMC, Monteiro JC dos S, Gomes-Sponholz FA, Barbosa NG. Repercussões emocionais da pandemia da COVID-19 em adolescentes: desafios à saúde pública. *Rev Esc Enferm USP [Internet].* 29 de abril de 2022 [citado 20 de maio de 2022];56. Disponível em: <http://www.scielo.br/j/reeusp/a/MHXNTrCLNTmSLpg5TdcrGqM/?lang=pt>
27. Barros MB de A, Lima MG, Malta DC, Szwarcwald CL, Azevedo RCS de, Romero D, et al. Relato de tristeza/depressão, nervosismo/ansiedade e problemas de sono na população adulta brasileira durante a pandemia de COVID-19. *Epidemiol E Serviços Saúde.* 24 de agosto de 2020;29:e2020427.
28. Borges KNG, Oliveira RC, Macedo DAP, Santos J do C, Pellizzer LGM. O IMPACTO DA PANDEMIA DE COVID-19 EM INDIVÍDUOS COM DOENÇAS CRÔNICAS E A SUA CORRELAÇÃO COM O ACESSO A SERVIÇOS DE SAÚDE. *Rev CIENTÍFICA Esc ESTADUAL SAÚDE PÚBLICA GOIÁS CÂNDIDO SANTIAGO.* 17 de novembro de 2020;6(3):e6000013–e6000013.
29. Peckham D, Spoletini G. Impact of Digital Technologies on Clinical Care for Adults with Cystic Fibrosis. *Semin Respir Crit Care Med.* abril de 2023;44(2):217–24.

30. Lisboa KO, Hajjar AC, Sarmiento IP, Sarmiento RP, Gonçalves SHR. A história da telemedicina no Brasil: desafios e vantagens. *Saúde E Soc.* 20 de fevereiro de 2023;32:e210170pt.

## **CAPÍTULO 7 – CONSIDERAÇÕES FINAIS**

Este trabalho deixa a necessidade de se continuar refletindo e estudando sobre as consequências das restrições impostas pela pandemia da Covid-19, haja vista a intensificação de dificuldades já vividas pelas crianças e adolescentes com FC em decorrência das mudanças abruptas em suas rotinas de cuidados em saúde pelas medidas de contenção da pandemia, além de fatores adicionais como o medo, incertezas e desgastes físicos e psicológicos.

O artigo “Fatores relacionados com a mudança da condição pulmonar e/ou nutricional das crianças e adolescentes com fibrose cística durante a pandemia da Covid-19” conseguiu demonstrar que as alterações no sono e no humor podem interferir nas condições de saúde de crianças e adolescentes com FC. Desta forma, é indispensável que os profissionais de saúde tenham um olhar mais atento a questões relacionadas ao ânimo desses pacientes e, para isso, uma boa comunicação entre a equipe multiprofissional, pacientes e seus responsáveis é fundamental, além de contínuo e indispensável fortalecimento das redes de apoio (familiar, amigos, escolar, ONGs, hospitalar).

Os dados levantados também permitiram realizar inferências a respeito de soluções adotadas pelo centro de referência e manutenção de acompanhamento mínimo dos pacientes. O teleatendimento por exemplo, se mostrou uma ferramenta fundamental para o gerenciamento da FC durante a pandemia da Covid-19, sendo possível manter a continuidade dos cuidados

mesmo com o distanciamento social. Mesmo havendo adesão deste serviço por parte dos pacientes e profissionais de saúde, foram relatadas dificuldades durante o teleatendimento como: acesso à internet de qualidade, disponibilidade de dispositivos eletrônicos com internet, falta de capacitação prévia para a utilização dos mesmos e incompreensão das informações prestadas pelos profissionais de saúde.

A prática do teleatendimento no período pós pandêmico é visto com entusiasmo por alguns profissionais de saúde. Entretanto, é fundamental durante as consultas de acompanhamento de pacientes com FC a avaliação da composição corporal, a ausculta pulmonar entre outros exames físicos para um bom prognóstico da doença, portanto, a realização da consulta remotamente deverá ser avaliada individualmente de acordo com o estado clínico do paciente.

A perda de renda e falta de suplementação calórica também foram identificados como fatores relevantes durante a análise dos dados. Estes itens têm potencial de interferir nas condições de saúde de crianças e adolescentes com FC e, por isso, a garantia de apoio financeiro às famílias de pacientes com FC em situação de maior vulnerabilidade é de extrema importância para que não ocorra restrição na aquisição de alimentos e suplementos calóricos, prevenindo assim a desnutrição.

Além destas questões, o artigo “A percepção do impacto da COVID-19 na vida de crianças e adolescentes com fibrose cística” possibilitou, devido sua abordagem qualitativa, aprofundar questões como o sentimento de desamparo e despreparo com os cuidados domiciliares que os responsáveis por crianças e

adolescentes com FC relataram. Estratégias de apoio e cuidado para pacientes com FC em conjunto com a atenção primária de saúde e outras instituições de saúde (fora do centro de referência) devem ser desenvolvidas, pois ao longo da pesquisa se observou que mesmo com as consultas sendo realizadas conforme o preconizado pelas diretrizes clínicas de tratamento da FC ( a cada 3 meses para pacientes basais) no centro de referência, havendo pequeno atraso na periodicidade devido a pandemia, muitos responsáveis e pacientes se sentiram inseguros em relação aos cuidados em saúde. Partindo desses achados outros estudos podem ser realizados para se aprofundarem nesta questão.

## **CAPÍTULO 8 – REFERÊNCIAS**

1. Almeida W da S de, Szwarcwald CL, Malta DC, Barros MB de A, Souza Júnior PRB de, Azevedo LO, et al. Mudanças nas condições socioeconômicas e de saúde dos brasileiros durante a pandemia de COVID-19. *Rev Bras Epidemiol.* 6 de janeiro de 2021;23:e200105.
2. Schwartz IVD, Randon DN, Monsores N, Moura de Souza CF, Horovitz DDG, Wilke MVMB, et al. SARS-CoV-2 pandemic in the Brazilian community of rare diseases: A patient reported survey. *Am J Med Genet C Semin Med Genet.* setembro de 2021;187(3):301–11.
3. Souza ASR, Amorim MMR, Melo AS de O, Delgado AM, Florêncio ACMC da C, Oliveira TV de, et al. General aspects of the COVID-19 pandemic. *Rev Bras Saúde Materno Infant.* 24 de fevereiro de 2021;21:29–45.
4. Campos GW de S. O pesadelo macabro da Covid-19 no Brasil: entre negacionismos e desvarios. *Trab Educ E Saúde.* 29 de maio de 2020;18:e00279111.
5. Chung CCY, Wong WHS, Fung JLF, Hong Kong RD, Chung BHY. Impact of COVID-19 pandemic on patients with rare disease in Hong Kong. *Eur J Med Genet.* 1º de dezembro de 2020;63(12):104062.
6. Brooks SK, Webster RK, Smith LE, Woodland L, Wessely S, Greenberg N, et al. The psychological impact of quarantine and how to reduce it: rapid review of the evidence. *Lancet Lond Engl.* 2020;395(10227):912–20.



7. Cosgriff R, Ahern S, Bell SC, Brownlee K, Burgel PR, Byrnes C, et al. A multinational report to characterise SARS-CoV-2 infection in people with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros*. 1º de maio de 2020;19(3):355–8.
8. Ferreira DP, Gomes Júnior SC, Cardim MN, Santana NN. A percepção do impacto da Covid-19 na vida de crianças e adolescentes com fibrose cística. *Interface - Comun Saúde Educ*. 5 de junho de 2023;27:e220669.
9. Athanazio<sup>1</sup> RA. Fibrose cística é um fator de risco para infecção por COVID-19 ou suas complicações? 2022;48(6):e20220445–e20220445.
10. Fainardi V, Longo F, Chetta A, Esposito S, Pisi G. Sars-CoV-2 infection in patients with cystic fibrosis. An overview. *Acta Bio-Medica Atenei Parm*. 7 de setembro de 2020;91(3):e2020035.
11. Athanazio RA, Silva Filho LVR da, Vergara AA, Ribeiro AF, Riedi CA, Procianoy E da FA, et al. Diretrizes brasileiras de diagnóstico e tratamento da fibrose cística. *J Bras Pneumol*. junho de 2017;43(3):219–45.
12. Procianoy<sup>1</sup> 2, Neto<sup>2</sup> 3, Ribeiro<sup>2</sup> 4. Assistência ao paciente em centros de fibrose cística: análise do mundo real no Brasil. 2023;49(1):e20220306–e20220306.
13. Kovacs APH, Araújo APQC. Impacto da pandemia por COVID-19 em doenças crônicas neurológicas pediátricas. *Rev Pediatr SOPERJ*. 2022;22(3):105–7.
14. Medeiros JPB, Neves ET, Pitombeira MG, Figueiredo SV, Campos DB, Gomes ILV. Continuidade do cuidado às crianças com necessidades especiais de saúde durante a pandemia da COVID-19. *Rev Bras Enferm [Internet]*. 1º de outubro de 2021 [citado 6 de junho de 2022];75. Disponível em: <http://www.scielo.br/j/reben/a/GRRJXxHJj4WJBq9XmhvQ9DQ/abstract/?lang=pt>
15. Costa RLF, Costa RF, Gonçalves CP, Cohen RWF, Santana NN. Telemedicine of patients with cystic fibrosis during the COVID-19 pandemic. *Rev Paul Pediatr [Internet]*. 2 de maio de 2022 [citado 19 de maio de 2022];40. Disponível em: <http://www.scielo.br/j/rpp/a/CQKqBt597CYCVmr9Smqz8qN/?lang=en>
16. Peckham D, Spoletini G. Impact of Digital Technologies on Clinical Care for Adults with Cystic Fibrosis. *Semin Respir Crit Care Med*. abril de 2023;44(2):217–24.
17. Hadj Hassine I. Covid-19 vaccines and variants of concern: A review. *Rev Med Virol*. julho de 2022;32(4):e2313.
18. Lopes-Pacheco M. CFTR Modulators: The Changing Face of Cystic Fibrosis in the Era of Precision Medicine. *Front Pharmacol*. 2019;10:1662.

19. Moretto E. Registro Brasileiro de Fibrose Cística. [citado 24 de junho de 2023]. REBRAFC. Disponível em: <https://rebrafc.org.br/>
20. Boucher RC. An overview of the pathogenesis of cystic fibrosis lung disease. *Adv Drug Deliv Rev.* 5 de dezembro de 2002;54(11):1359–71.
21. Rosa FR, Dias FG, Nobre LN, Morais HA. Fibrose cística: uma abordagem clínica e nutricional. *Rev Nutr.* dezembro de 2008;21(6):725–37.
22. O’Sullivan BP, Freedman SD. Cystic fibrosis. *Lancet Lond Engl.* 30 de maio de 2009;373(9678):1891–904.
23. Bell SC, Mall MA, Gutierrez H, Macek M, Madge S, Davies JC, et al. The future of cystic fibrosis care: a global perspective. *Lancet Respir Med.* 1º de janeiro de 2020;8(1):65–124.
24. Castellani C, Assael BM. Cystic fibrosis: a clinical view. *Cell Mol Life Sci CMLS.* 2017;74(1):129–40.
25. Santos GPC, Domingos MT, Wittig EO, Riedi CA, Rosário NA. Programa de triagem neonatal para fibrose cística no estado do Paraná: avaliação após 30 meses de sua implantação. *J Pediatr (Rio J).* junho de 2005;81(3):240–4.
26. Dalcin P de TR, Abreu e Silva FA de. Cystic fibrosis in adults: diagnostic and therapeutic aspects. *J Bras Pneumol.* fevereiro de 2008;34:107–17.
27. Vendrusculo<sup>1</sup> FM, Donadio<sup>1</sup> MVF, Pinto<sup>1</sup> LA. Conquistas em relação à sobrevivência de pacientes com fibrose cística no Brasil. 2021;47(2):e20210140–e20210140.
28. De Boeck K, Amaral MD. Progress in therapies for cystic fibrosis. *Lancet Respir Med.* 2016;4(8):662–74.
29. Pettit RS, Fellner C. CFTR Modulators for the Treatment of Cystic Fibrosis. *P T Peer-Rev J Formul Manag.* julho de 2014;39(7):500–11.
30. Relatório Anual | Fundação de Fibrose Cística [Internet]. [citado 19 de julho de 2023]. Disponível em: <https://www.cff.org/about-us/annual-report>
31. Raskin S, Pereira-Ferrari L, Reis FC, Abreu F, Marostica P, Rozov T, et al. Incidence of cystic fibrosis in five different states of Brazil as determined by screening of p.F508del, mutation at the CFTR gene in newborns and patients. *J Cyst Fibros.* 1º de janeiro de 2008;7(1):15–22.
32. De Boeck K, Wilschanski M, Castellani C, Taylor C, Cuppens H, Dodge J, et al. Cystic fibrosis: terminology and diagnostic algorithms. *Thorax.* julho de 2006;61(7):627–35.

33. Haq IJ, Gray MA, Garnett JP, Ward C, Brodli M. Airway surface liquid homeostasis in cystic fibrosis: pathophysiology and therapeutic targets. *Thorax*. 1º de março de 2016;71(3):284–7.
34. Mauch RM, Kmit AHP, Marson FA de L, Levy CE, Barros-Filho A de A, Ribeiro JD, et al. Associação dos parâmetros de crescimento e nutricionais com função pulmonar na fibrose cística: revisão da literatura. *Rev Paul Pediatr*. dezembro de 2016;34(4):503–9.
35. Shteinberg M, Haq IJ, Polineni D, Davies JC. Cystic fibrosis. *Lancet Lond Engl*. 5 de junho de 2021;397(10290):2195–211.
36. Paranjape SM, Mogayzel PJ. Cystic fibrosis. *Pediatr Rev*. maio de 2014;35(5):194–205.
37. Gelfond D, Borowitz D. Gastrointestinal complications of cystic fibrosis. *Clin Gastroenterol Hepatol Off Clin Pract J Am Gastroenterol Assoc*. abril de 2013;11(4):333–42; quiz e30-31.
38. Castro MC de, Firmida M de C. O Tratamento na Fibrose Cística e suas Complicações. *Rev Hosp Univ Pedro Ernesto Tít NÃO-CORRENTE* [Internet]. 2011 [citado 15 de junho de 2020];10(4). Disponível em: <https://www.e-publicacoes.uerj.br/index.php/revistahupe/article/view/8882>
39. Kelly T, Buxbaum J. Gastrointestinal Manifestations of Cystic Fibrosis. *Dig Dis Sci*. julho de 2015;60(7):1903–13.
40. Bowen SJ, Hull J. The basic science of cystic fibrosis. *Paediatr Child Health*. 1º de abril de 2015;25(4):159–64.
41. Brennan ML, Schrijver I. Cystic Fibrosis: A Review of Associated Phenotypes, Use of Molecular Diagnostic Approaches, Genetic Characteristics, Progress, and Dilemmas. *J Mol Diagn JMD*. janeiro de 2016;18(1):3–14.
42. Littlewood JM, Wolfe SP, Conway SP. Diagnosis and treatment of intestinal malabsorption in cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol*. janeiro de 2006;41(1):35–49.
43. Francis DK, Smith J, Saljuqi T, Watling RM. Oral protein calorie supplementation for children with chronic disease. *Cochrane Database Syst Rev*. 27 de maio de 2015;2015(5):CD001914.
44. Walker RG, Obeid J, Nguyen T, Ploeger H, Proudfoot NA, Bos C, et al. Sedentary Time and Screen-Based Sedentary Behaviors of Children With a Chronic Disease. *Pediatr Exerc Sci*. maio de 2015;27(2):219–25.
45. Donadio MVF, Heinzmann-Filho JP, Vendrusculo FM, Frasson PXH, Marostica PJC. Six-Minute Walk Test Results Predict Risk of Hospitalization for Youths with Cystic Fibrosis: A 5-Year Follow-Up Study. *J Pediatr*. março de 2017;182:204-209.e1.

46. Ledger SJ, Owen E, Prasad SA, Goldman A, Willams J, Aurora P. A pilot outreach physiotherapy and dietetic quality improvement initiative reduces IV antibiotic requirements in children with moderate-severe cystic fibrosis. *J Cyst Fibros Off J Eur Cyst Fibros Soc.* dezembro de 2013;12(6):766–72.
47. Silva LT da, Pereira R da S, Vidal P, Liberato FMG, Arpini L da SB, Barbosa RRB. Capacidade de exercício e nível de atividade física diária de crianças e adolescentes com fibrose cística: associação com estado nutricional, função pulmonar, hospitalização e uso de antibióticos. *Fisioter E Pesqui.* 17 de setembro de 2021;28:193–200.
48. Moreira MCN, Albernaz LV, Sá MRC de, Correia RF, Tanabe RF. Recomendações para uma linha de cuidados para crianças e adolescentes com condições crônicas complexas de saúde. *Cad Saúde Pública* [Internet]. novembro de 2017 [citado 23 de maio de 2021];33(11). Disponível em: [http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci\\_abstract&pid=S0102-311X2017001103001&lng=en&nrm=iso&tlng=pt](http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_abstract&pid=S0102-311X2017001103001&lng=en&nrm=iso&tlng=pt)
49. Cohen E, Kuo DZ, Agrawal R, Berry JG, Bhagat SKM, Simon TD, et al. Children with medical complexity: an emerging population for clinical and research initiatives. *Pediatrics.* março de 2011;127(3):529–38.
50. Mello DB de, Moreira MCN. A hospitalização e o adoecimento pela perspectiva de crianças e jovens portadores de fibrose cística e osteogênese imperfeita. *Ciênc Amp Saúde Coletiva.* março de 2010;15(2):453–61.
51. Cobb S. Social support as a moderator of life stress. *Psychosom Med.* 1976;38(5):300–14.
52. Cohen S, Wills TA. Stress, social support, and the buffering hypothesis. *Psychol Bull.* setembro de 1985;98(2):310–57.
53. Pizzinato A, Pagnussat E, Cargnelutti ES, Lobo N dos S, Motta RF. Análise da rede de apoio e do apoio social na percepção de usuários e profissionais da proteção social básica. *Estud Psicol Natal.* junho de 2018;23(2):145–56.
54. Müller CF, Backes E. A Importância das Associações de Fibrose Cística na Vida dos Pacientes e Familiares. *Clin Biomed Res* [Internet]. 27 de julho de 2011 [citado 23 de maio de 2021];31(2). Disponível em: <https://seer.ufrgs.br/hcpa/article/view/20862>
55. Amaral, Marise Basso, Silveira, Cristiano Machado, Da Cruz, Alcione Cipriano. Associações de pacientes assistencialismo ou protagonismo? Em: *Crianças e adolescentes com doenças raras: narrativas e trajetórias de cuidado.* HUCITEC; 2019. p. 153–69.
56. AssociAÇÃO: saiba mais sobre o trabalho da InspirAR [Internet]. Unidos pela Vida. 2021 [citado 10 de junho de 2021]. Disponível em: <https://unidospelavida.org.br/conhecainspirar/>

57. Costa KVT da, Carnaúba ATL, Rocha KW, Andrade KCL de, Ferreira SMS, Menezes P de L. Olfactory and taste disorders in COVID-19: a systematic review☆. *Braz J Otorhinolaryngol*. 11 de dezembro de 2020;86:781–92.
58. Chen N, Zhou M, Dong X, Qu J, Gong F, Han Y, et al. Epidemiological and clinical characteristics of 99 cases of 2019 novel coronavirus pneumonia in Wuhan, China: a descriptive study. *Lancet Lond Engl*. 2020;395(10223):507–13.
59. Wu JT, Leung K, Bushman M, Kishore N, Niehus R, de Salazar PM, et al. Estimating clinical severity of COVID-19 from the transmission dynamics in Wuhan, China. *Nat Med*. abril de 2020;26(4):506–10.
60. Cook TM. Personal protective equipment during the coronavirus disease (COVID) 2019 pandemic – a narrative review. *Anaesthesia*. 2020;75(7):920–7.
61. Linhares MBM, Enumo SRF, Linhares MBM, Enumo SRF. Reflexões baseadas na Psicologia sobre efeitos da pandemia COVID-19 no desenvolvimento infantil. *Estud Psicol Camp [Internet]*. 2020 [citado 28 de abril de 2021];37. Disponível em: [http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci\\_abstract&pid=S0103-166X2020000100510&lng=pt&nrm=iso&tlng=pt](http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_abstract&pid=S0103-166X2020000100510&lng=pt&nrm=iso&tlng=pt)
62. Martins MM, Prata-Barbosa A, Magalhães-Barbosa MC de, Cunha AJLA da, Martins MM, Prata-Barbosa A, et al. CLINICAL AND LABORATORY CHARACTERISTICS OF SARS-COV-2 INFECTION IN CHILDREN AND ADOLESCENTS. *Rev Paul Pediatr [Internet]*. 2021 [citado 28 de abril de 2021];39. Disponível em: [http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci\\_abstract&pid=S0103-05822021000100507&lng=en&nrm=iso&tlng=en](http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_abstract&pid=S0103-05822021000100507&lng=en&nrm=iso&tlng=en)
63. Kabeerdoss J, Pilaian RK, Karkhele R, Kumar TS, Danda D, Singh S. Severe COVID-19, multisystem inflammatory syndrome in children, and Kawasaki disease: immunological mechanisms, clinical manifestations and management. *Rheumatol Int*. janeiro de 2021;41(1):19–32.
64. Relvas-Brandt L de A, Gava C, Camelo FS, Porto VBG, Alves RFS, Costa MSCD, et al. Síndrome inflamatória multissistêmica pediátrica: estudo seccional dos casos e fatores associados aos óbitos durante a pandemia de COVID-19 no Brasil, 2020. *Epidemiol E Serviços Saúde*. 8 de novembro de 2021;30:e2021267.
65. Danese A, Smith P, Chitsabesan P, Dubicka B. Child and adolescent mental health amidst emergencies and disasters. *Br J Psychiatry J Ment Sci*. março de 2020;216(3):159–62.
66. Wang G, Zhang Y, Zhao J, Zhang J, Jiang F. Mitigate the effects of home confinement on children during the COVID-19 outbreak. *The Lancet*. 21 de março de 2020;395(10228):945–7.

67. Panda PK, Gupta J, Chowdhury SR, Kumar R, Meena AK, Madaan P, et al. Psychological and Behavioral Impact of Lockdown and Quarantine Measures for COVID-19 Pandemic on Children, Adolescents and Caregivers: A Systematic Review and Meta-Analysis. *J Trop Pediatr*. 1º de fevereiro de 2021;67(1):fmaa122.
68. Urban TH, Friedman D, Kaskas MM, Caruso AJ, Canenguez KM, Rotter N, et al. Brief report of protective factors associated with family and parental well-being during the COVID-19 pandemic in an outpatient child and adolescent psychiatric clinic. *Front Psychol* [Internet]. 2022 [citado 6 de agosto de 2023];13. Disponível em: <https://www.frontiersin.org/articles/10.3389/fpsyg.2022.883955>
69. Vieira MF, Méio MDBB, Reis ABR, Villela LD, de Rodrigues MCC, de Almeida Di Maio Ferreira FCP, et al. High-risk children and social isolation: the importance of family functioning. *Front Psychol* [Internet]. 2023 [citado 6 de agosto de 2023];14. Disponível em: <https://www.frontiersin.org/articles/10.3389/fpsyg.2023.1190438>
70. Brazendale K, Beets MW, Weaver RG, Pate RR, Turner-McGrievy GM, Kaczynski AT, et al. Understanding differences between summer vs. school obesogenic behaviors of children: the structured days hypothesis. *Int J Behav Nutr Phys Act*. 26 de julho de 2017;14(1):100.
71. Wang G, Zhang J, Lam SP, Li SX, Jiang Y, Sun W, et al. Ten-Year Secular Trends in Sleep/Wake Patterns in Shanghai and Hong Kong School-Aged Children: A Tale of Two Cities. *J Clin Sleep Med JCSM Off Publ Am Acad Sleep Med*. 15 de outubro de 2019;15(10):1495–502.
72. Stenbit AE, Flume PA. Pulmonary exacerbations in cystic fibrosis. *Curr Opin Pulm Med*. novembro de 2011;17(6):442–7.
73. Bucher J, Boelle PY, Hubert D, Lebourgeois M, Stremler N, Durieu I, et al. Lessons from a French collaborative case–control study in cystic fibrosis patients during the 2009 A/H1N1 influenza pandemic. *BMC Infect Dis* [Internet]. 1º de fevereiro de 2016 [citado 19 de novembro de 2020];16. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4736161/>
74. Colombo C, Burgel PR, Gartner S, Koningsbruggen-Rietschel S van, Naehrlich L, Sermet-Gaudelus I, et al. Impact of COVID-19 on people with cystic fibrosis. *Lancet Respir Med*. 1º de maio de 2020;8(5):e35–6.
75. Chapman KD, Moffett KS. Cystic Fibrosis and COVID-19. *South Med J*. setembro de 2020;113(9):422.
76. Alpino T de MA, Santos CRB, Barros DC de, Freitas CM de. COVID-19 e (in)segurança alimentar e nutricional: ações do Governo Federal brasileiro na pandemia frente aos desmontes orçamentários e institucionais. *Cad Saúde Pública* [Internet]. 2 de setembro de 2020 [citado 14 de junho de 2022];36. Disponível em: <http://www.scielo.br/j/csp/a/JfJpwMh9ZDrrsM9QG38VnBm/?lang=pt>

77. Ferreira DP, Chaves CRM de M, Costa ACC da. Adesão de adolescentes com fibrose cística a terapia de reposição enzimática: fatores associados. *Ciênc Saúde Coletiva*. 25 de novembro de 2019;24:4717–26.
78. Peterson ML, Jacobs DR, Milla CE. Longitudinal changes in growth parameters are correlated with changes in pulmonary function in children with cystic fibrosis. *Pediatrics*. setembro de 2003;112(3 Pt 1):588–92.
79. Fiocruz [Internet]. [citado 29 de agosto de 2020]. Plano de contingência da Fiocruz para pandemia de Covid-19 - versão 1.3. Disponível em: <https://portal.fiocruz.br/documento/plano-de-contingencia-da-fiocruz-para-pandemia-de-covid-19-versao-13>
80. Crianças e Adolescentes com Condições Crônicas Falam Sobre Saúde | Castro | Revista Polis e Psique [Internet]. [citado 11 de maio de 2021]. Disponível em: <https://seer.ufrgs.br/PolisePsique/article/view/75890/46736>
81. Moreira MCN, Macedo AD de. O protagonismo da criança no cenário hospitalar: um ensaio sobre estratégias de sociabilidade. *Ciênc Amp Saúde Coletiva*. abril de 2009;14(2):645–52.
82. Cetic.br - Centro Regional para o Desenvolvimento da Sociedade da Informação [Internet]. [citado 15 de abril de 2023]. Home. Disponível em: <https://cetic.br>
83. Barra DCC, Paim SMS, Sasso GTMD, Colla GW. Métodos para desenvolvimento de aplicativos móveis em saúde: revisão integrativa da literatura. *Texto Contexto - Enferm* [Internet]. 8 de janeiro de 2018 [citado 18 de abril de 2020];26(4). Disponível em: [http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0104-07072017000400502&lng=pt&tling=pt](http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0104-07072017000400502&lng=pt&tling=pt)
84. Burbank AJ, Lewis SD, Hewes M, Schellhase DE, Rettiganti M, Hall-Barrow J, et al. Mobile-based asthma action plans for adolescents. *J Asthma Off J Assoc Care Asthma*. 2015;52(6):583–6.
85. Stellefson M, Chaney B, Barry AE, Chavarria E, Tennant B, Walsh-Childers K, et al. Web 2.0 chronic disease self-management for older adults: a systematic review. *J Med Internet Res*. 14 de fevereiro de 2013;15(2):e35.
86. Ferreira D, Júnior, SC dos SG. Aplicativos móveis desenvolvidos para crianças e adolescentes que vivem com doenças crônicas: uma revisão integrativa. *Interface - Comun Saúde Educ*. 2021;
87. Abaza H, Marschollek M. mHealth Application Areas and Technology Combinations. *Methods Inf Med*. janeiro de 2017;56(Suppl 1):e105–22.
88. Le Marne FA, Butler S, Beavis E, Gill D, Bye AME. EpApp: Development and evaluation of a smartphone/tablet app for adolescents with epilepsy. *J Clin Neurosci Off J Neurosurg Soc Australas*. abril de 2018;50:214–20.

89. Coelho AL, Morais I de A, Rosa WV da S. A utilização de tecnologias da informação em saúde para o enfrentamento da pandemia do Covid-19 no Brasil. Cad Ibero-Am Direito Sanitário. 29 de setembro de 2020;9(3):183–99.
90. Organization WH. Pulse survey on continuity of essential health services during the COVID-19 pandemic: interim report, 27 August 2020. 2020 [citado 5 de junho de 2021]; Disponível em: <https://apps.who.int/iris/handle/10665/334048>
91. Guia Orientador para o enfrentamento da pandemia Covid-19 na Rede de Atenção à Saúde - CONASEMS [Internet]. [citado 5 de junho de 2021]. Disponível em: [https://www.conasems.org.br/orientacao\\_ao\\_gestor/guia-orientador-para-o-enfrentamento-da-pandemia-covid-19-na-rede-de-atencao-a-saude/](https://www.conasems.org.br/orientacao_ao_gestor/guia-orientador-para-o-enfrentamento-da-pandemia-covid-19-na-rede-de-atencao-a-saude/)
92. Celuppi IC, Lima G dos S, Rossi E, Wazlawick RS, Dalmarco EM. Uma análise sobre o desenvolvimento de tecnologias digitais em saúde para o enfrentamento da COVID-19 no Brasil e no mundo. Cad Saúde Pública. 12 de março de 2021;37:e00243220.
93. Covid-19 Casos e Óbitos [Internet]. [citado 12 de julho de 2023]. Disponível em: [https://infoms.saude.gov.br/extensions/covid-19\\_html/covid-19\\_html.html](https://infoms.saude.gov.br/extensions/covid-19_html/covid-19_html.html)
94. Guia de Vigilância Epidemiológica Covid-19: Emergência de Saúde Pública de Importância Nacional pela Doença pelo Coronavírus 2019 — Ministério da Saúde [Internet]. [citado 12 de julho de 2023]. Disponível em: <https://www.gov.br/saude/pt-br/coronavirus/publicacoes-tecnicas/guias-e-planos/guia-de-vigilancia-epidemiologica-covid-19/view>

## **CAPÍTULO 9- PRODUTOS ADICIONAIS**

9.1 - Artigo 4 - Avanços e novas perspectivas terapêuticas da fibrose cística. Publicado: Visão Acadêmica, Curitiba, v.21 n.3.1, Jul. - Set./2020 - ISSN 1518-8361.

### **AVANÇOS E NOVAS PERSPECTIVAS TERAPÊUTICAS DA FIBROSE CÍSTICA**

### **ADVANCES AND NEW THERAPEUTIC PERSPECTIVES FOR CYSTIC FIBROSIS**



Danielle Portella Ferreira<sup>1\*</sup>, Nayara Cristina dos Santos Oliveira<sup>1</sup>

1- Programa de Pós-graduação em Saúde da Criança e da Mulher do Instituto Fernandes Figueira da Fundação Oswaldo Cruz, Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

\* e-mail para correspondência: daniportellaf@gmail.com

**RESUMO:** A fibrose cística é uma doença genética hereditária caracterizada por uma mutação no gene *CFTR* e pela disfunção da sua proteína correspondente, assim como pelo acometimento multissistêmico. O tratamento que anteriormente visava a redução dos sintomas e complicações decorrentes da doença, hoje vem sendo proposto novas abordagens terapêuticas, como as que atuam diretamente na proteína CFTR defeituosa ou de reparo pontual do gene mutado. Este estudo traz uma revisão crítica, com o objetivo discutir as novas opções de tratamento para fibrose cística e os seus desafios de implementação, além das perspectivas acerca da terapia gênica.

**PALAVRAS CHAVES:** Fibrose Cística; CFTR; Terapia Gênica.

**ABSTRACT:** Cystic fibrosis is a hereditary genetic disease caused by a mutation in the CFTR gene and the dysfunction of its corresponding protein, and by the multisystemic commitment. The treatment that mainly targeted the symptoms associated with this progressive disease, new therapies provide a substantial improvement over previous treatments, such as the functional correction of the defective CFTR or in the single-gene defect. This study brings a critical review about the new treatment options for cystic fibrosis and the implementation challenges, addition the perspectives on gene therapy.

**KEYWORDS:** Cystic Fibrosis; CFTR; Gene Therapy.

## 1- INTRODUÇÃO

Os pacientes diagnosticados com Fibrose Cística (FC) apresentam uma mutação no gene que codifica um regulador de condutância transmembrana da fibrose cística (CFTR), responsável por regular o canal de cloreto presente em muitas células epiteliais e no sangue. As mutações causadas nesse gene desencadeiam o desequilíbrio no transporte de íons, como cloro, sódio e água,

causando disfunções como infecção e inflamação pulmonar crônica, obstrução gastrointestinal, infertilidade masculina, insuficiência hepática e pancreática (ATHANAZIO et al., 2017; BOUCHER, 2002).

O diagnóstico clínico se baseia nos sintomas respiratórios crônicos, pneumonias recorrentes e sinais de insuficiência pancreática exócrina. Enquanto o laboratorial consiste no doseamento da tripsina imunorreativa, que é realizado após o nascimento (preferencialmente do 2º ao 6º dia) através do teste do pezinho, assim como pelo teste do suor que verifica a concentração de eletrólitos ou então pelo teste genético à nível molecular (SANTOS et al., 2005).

Quanto mais precoce for o diagnóstico, melhor será o prognóstico do paciente, pois possibilita a intervenção preventiva das complicações. Dados nacionais apontam que a fibrose cística afeta 1 a cada 10 mil brasileiros e em 2017 havia cerca de seis mil pacientes com essa doença (REBRAFC, 2017). Apesar de ainda não ter cura, nas últimas décadas, diversos avanços no diagnóstico e tratamento da FC mudaram radicalmente o prognóstico, com aumento significativo da sobrevida e qualidade de vida (ATHANAZIO et al., 2017).

## **2- METODOLOGIA**

Trata-se de um estudo de revisão crítica com o objetivo de discutir as novas opções de tratamento para fibrose cística e as perspectivas acerca da terapia gênica. A busca foi realizada nas bases de dados eletrônicas MEDLINE, LILACS, PUBMED e SciELO. Foram selecionados artigos publicados nos últimos 10 anos, de 2010 a 2020, em língua inglesa ou portuguesa, localizados pelos descritores: fibrose cística, CFTR e terapia gênica. A localização dos termos e a estratégia de busca foram baseados nos descritores em ciências da saúde (DeCS).

## **3- REFERENCIAL TEÓRICO**

### **3.1- ASPECTOS GENÉTICOS E FISIOPATOLÓGICOS**

Por se tratar de uma doença genética e com padrão de herança autossômica recessiva, os pais portadores (heterozigotos, assintomáticos ou não) possuem 25% de chance de transmitir o gene mutado aos seus filhos, em

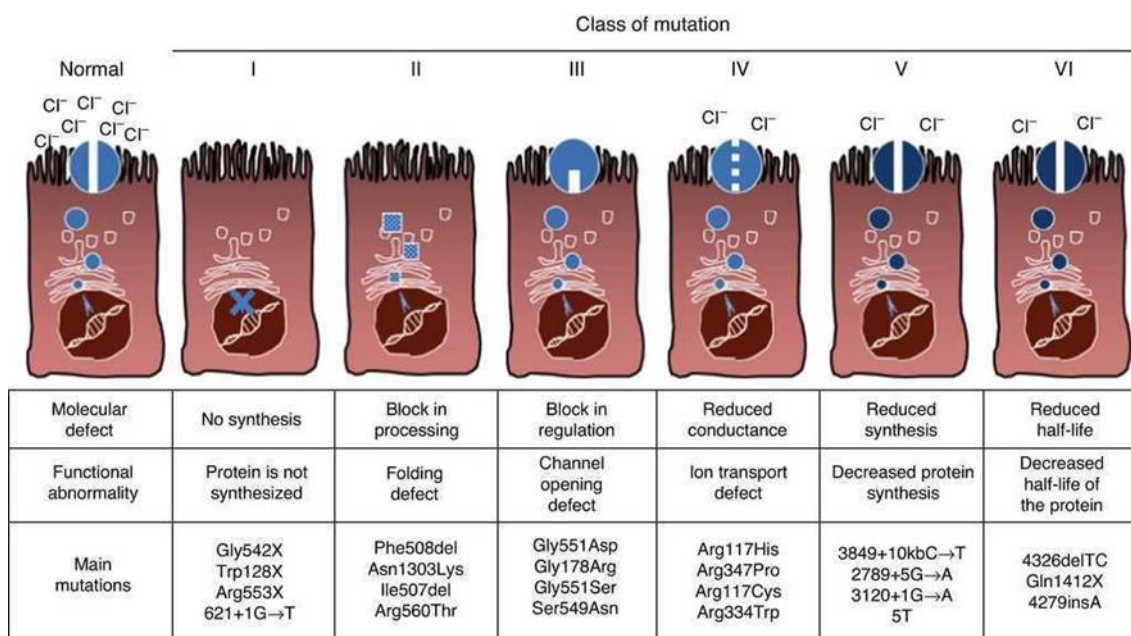
cada gestação (CYSTIC FIBROSIS GENOTYPE-PHENOTYPE CONSORTIUM, 1993). Em 1989, o gene *CFTR* foi identificado pela primeira vez no braço longo do cromossomo 7 (KEREM et al., 1989), responsável por codificar uma proteína com 1480 aminoácidos, a qual forma uma estrutura modular composta por duas porções que transpõem a membrana e revestem o canal, e por dois domínios citoplasmáticos de ligação de nucleotídeos que se ligam ao ATP, além de um domínio regulatório no interior da célula dependente de AMPc (DEVLIN et al., 2002).

O *CFTR* é expresso em células epiteliais de tecidos com funções exócrina, como por exemplo, pele, pulmão, pâncreas, glândulas sudoríparas, fígado, intestino grosso, testículo, ductos deferentes e biliares (O'SULLIVAN; FREEDMAN, 2009; ROSA et al., 2008). Nas glândulas sudoríparas esta deficiência do canal de cloro acarreta uma elevação das concentrações de cloreto e sódio no suor. Nas vias aéreas ocorre uma redução da secreção do cloro e uma elevação da reabsorção do sódio e água, levando a desidratação da mucosa de revestimento das células epiteliais, diminuição da ação mucociliar e obstrução das vias aéreas, devido ao muco espesso (ROBBINS et al., 2005). A perda da função pancreática é progressiva, cerca de 90% dos pacientes com FC apresentam insuficiência pancreática exócrina. O bloqueio dos canalículos pancreáticos por tampões mucosos dificulta a liberação das enzimas para o duodeno, acarretando má digestão, dificuldade de absorção de gorduras, proteínas e carboidratos, causando diarreia crônica, distensão abdominal, deficiência de vitaminas lipossolúveis, baixo ganho de peso e desnutrição (CASTELLANI; ASSAEL, 2017; ROSA et al., 2008).

Desde a identificação do *CFTR*, já foram identificadas 2.090 mutações ("Cystic Fibrosis Mutation Database", 2020), sendo que a maior parte delas envolve a alteração de apenas uma das bases de nucleotídeo do DNA. Cerca de 200 mutações foram caracterizadas em termos de risco de doença. Essa grande quantidade de mutações desencadeia uma diversidade de fenótipos clínicos, além disso outros fatores genéticos, celulares, ambientais que ainda são desconhecidos podem influenciar no curso da doença e na resposta de cada paciente ao tratamento (DE BOECK; AMARAL, 2016). No entanto, a mutação mais frequente, é causada pela deleção de três nucleotídeos no gene,

acarretando a ausência de um único aminoácido, a fenilalanina, na posição 508 da proteína CFTR. Essa mutação, conhecida como F508del, não permite que a proteína afetada se enrole e se insira corretamente na membrana plasmática (COONEY; MCCRAY; SINN, 2018).

As mutações são classificadas de acordo com as alterações que produzem na função ou na expressão da proteína, conforme ilustrado na figura 1. As mutações de classe I não tem produção da proteína. As mutações de classe II codificam uma proteína estruturalmente anormal, que não atinge a superfície celular, a mutação mais comum na FC, F508del, pertence a esse grupo. A mutação de classe III atinge a superfície celular, mas os canais ficam fechados. As mutações de classe IV causam uma diminuição na condutância iônica através do canal. As mutações de classe V possuem pouca CFTR na superfície celular, tendo sua função reduzida. Mutações de classe VI são proteínas menos estáveis e com vida média reduzida (QUINTANA-GALLEGO; DELGADO-PECELLÍN; CALERO ACUÑA, 2014).



**Figura 1:** classes de mutações do CFTR. Categorias de mutações CFTR com mutações, resultando em: nenhuma síntese (classe I), processamento defeituoso (classe II), regulação bloqueada (classe III), condutância deficiente (classe IV), quantidade de proteína CFTR reduzida (classe V), proteína com menor tempo de vida (classe VI). Fonte: (QUINTANA-GALLEGO; DELGADO-PECELLÍN; CALERO ACUÑA, 2014)

### 3.2 – TRATAMENTO

O tratamento da FC é extremamente complexo e por toda a vida do paciente. O direcionamento é feito com o intuito de reduzir os sintomas e as complicações decorrentes da doença, por isso baseia-se na prevenção das infecções respiratórias, na otimização da função pulmonar, no tratamento da insuficiência pancreática, na promoção e na conservação de um estado nutricional adequado (ROSA et al., 2008).

As diretrizes terapêuticas estão descritas no Protocolo Clínico para Tratamento (PCDT) da FC, regulamentado por meio da Portaria Conjunta N°08, de 15 de agosto de 2017. Os PCDT são os documentos oficiais do sistema único de saúde (SUS) para estabelecer os critérios para o diagnóstico e tratamento de uma doença ou agravo à saúde. A elaboração e atualização dos PCDT são baseadas em evidências científicas e analisa os critérios de eficácia, segurança, efetividade e custo-efetividade das intervenções em saúde recomendadas (BRASIL., 2017).

Para o tratamento da insuficiência pancreática exócrina é preconizado o uso das enzimas pancreáticas para facilitar a digestão e absorção das dietas ricas em gorduras e do uso de vitaminas lipossolúveis, a fim de manter um bom estado nutricional. Para fluidificar o escarro e promover a hidratação de superfície das vias aéreas usa-se nebulização com solução salina hipertônica concomitantemente com a alfadornase que atua clivando a molécula do DNA que constitui o escarro, promovendo assim um sinergismo e a melhora da obstrução crônica das vias aéreas. Os antibióticos são utilizados como profilaxia e tratamento das infecções pulmonares, baseado na colonização bacteriana presente no paciente. Enquanto os broncodilatadores são utilizados para melhorar o fluxo respiratório e facilitar o mecanismo de depuração do muco nas vias aéreas (CASTRO; FIRMIDA, 2011).

A doença pulmonar é a manifestação mais importante na FC, sendo o principal fator da morbidade e mortalidade (MAUCH et al., 2016). A maioria dos pacientes a desenvolvem de forma progressiva, obstruindo as vias aéreas pela presença do muco espesso, da infecção bacteriana e da inflamação, por isso se faz necessário o desenvolvimento de terapias mucolíticas, anti-inflamatórias e anti-infecciosas, principalmente para os pacientes em estágios mais avançados (BELL et al., 2020). Com o diagnóstico sendo realizado mais precocemente e

com a ampliação do tratamento, principalmente quando realizado em centros de referência, o prognóstico da FC mudou radicalmente, nas últimas décadas se observou um aumento significativo da expectativa e da qualidade de vida dos pacientes (ATHANAZIO et al., 2017).

### 3.2.1 - TRATAMENTO COM MODULADORES DA CFTR

A descoberta do *CFTR* no final de 1980 permitiu o desenvolvimento de pesquisas mais direcionadas para o regulador de condutância transmembrana, e assim melhorasse a compreensão da fisiopatologia e das relações entre genótipo-fenótipo da FC. Tais avanços foram impulsionados pelo crescente aperfeiçoamento na área da engenharia genética, que auxiliaram na classificação das mutações e no desenvolvimento de terapias direcionadas aos defeitos produzidos pelo gene mutado (BELL et al., 2020).

Os moduladores da CFTR atuam na causa da doença e não apenas nos sintomas, são direcionados para algumas mutações específicas do gene. As novas drogas moduladoras atuam na função da proteína CFTR defeituosa produzida pelo *CFTR* na FC, agindo como potencializadores, quando aumentam a expressão da proteína da membrana plasmática de classe III, IV e V, ou como corretores quando interferem no processamento proteico e resultam no aumento da expressão da proteína na superfície apical das células de classes I e II (ATHANAZIO et al., 2017).

Esses moduladores da CFTR têm como um dos objetivos bloquear uma série de eventos que levam à doença pulmonar progressiva, o efeito desses medicamentos duram enquanto estiverem no organismo, geralmente com duração de 12 horas, ou conforme prescrito pela equipe de atendimento. Além disso, nenhuma dessas terapias moduladoras da CFTR é eficaz a ponto de ser usada como tratamento independente, todas precisam do apoio dos outros tratamentos convencionais (BELL et al., 2020). Até o momento existem quatro moduladores da CFTR disponíveis: Ivacaftor (Kalydeco®), Lumacaftor/Ivacaftor (Orkambi®), Tezacaftor/Ivacaftor (Symdeko®) e Elexacaftor/Ivacaftor/Tezacaftor (Trikafta™). Todos são específicos para determinadas mutações, conforme descrito a seguir.

O Ivacaftor (Kalydeco®) foi o primeiro medicamento modulador da proteína CFTR a obter registro de comercialização. Nos Estados Unidos, Canadá e União Europeia foi aprovado em 2012, enquanto no Brasil só em 2018 recebeu aprovação pela ANVISA (Agência Nacional de Vigilância Sanitária) (BRASIL.,2018a). Esse medicamento é classificado como um potencializador, pois se liga à CFTR defeituosa que se encontra na superfície celular, sendo responsável por abrir o canal de cloreto e mantê-lo aberto. Tal ação permite que o cloreto flua e regule a quantidade de água na superfície celular, as secreções mais fluidas amenizam os sintomas da doença. Dentre os benefícios estão a redução dos níveis de cloreto no suor, melhora do VEF1 (volume expiratório forçado no primeiro segundo), diminuição das exacerbações pulmonares, ganho ponderal e melhora da qualidade de vida. Como efeito adverso foram descritos: cefaleia, tosse, infecção do trato respiratório superior, congestão nasal, dor abdominal, diarreia, náuseas e tonturas (DAVIES et al., 2013; RAMSEY et al., 2011).

Inicialmente o Ivacaftor foi estudado em pacientes com a mutação G551D (classe III), mas seu uso também foi aprovado para outras mutações como: G1244E, G1349D, G178R, G551S, S1251N, S1255P, S549N, S549R e R117H22. Antes do início do tratamento, tais mutações são confirmadas por meio de testes genéticos e o seu uso é indicado para pacientes com idade igual ou superior a dois anos (COHEN-CYMBERKNOH; SHOSEYOV; KEREM, 2011). Como o Ivacaftor provou que a terapia de pequenas moléculas que interfere no defeito molecular era possível, os pacientes foram atraídos a participar de novos ensaios clínicos com outros moduladores da CFTR, e assim outros medicamentos passaram a ser aprovados (BELL et al. 2020).

A associação Ivacaftor/Lumacaftor (Orkambi®) é uma terapia combinada (potencializador/corretor) desenvolvida para pacientes com as duas cópias da mutação F508del, os quais geralmente desenvolvem a forma mais grave da doença, pois eles possuem pouca ou nenhuma proteína CFTR em suas células. O Lumacaftor ajuda a proteína CFTR a ficar no formato correto, ao mantê-la na superfície celular por mais tempo. Como a maior parte das proteínas CFTR não conseguem uma abertura suficiente que permita o fluxo dos íons de cloreto, o Ivacaftor foi adicionado com o objetivo de agir como um potencializador e permitir

que o acesso permaneça aberto, assim o cloreto flui de forma adequada (BOYLE et al., 2014).

O Orkambi® demonstrou uma redução na ocorrência de exacerbações pulmonares, com uma pequena melhora no VEF1 e na função pulmonar, assim como diminuiu o número de internações e foi observado melhorias nas avaliações nutricionais em pacientes homozigotos, mas sem efeitos significativos para os heterozigotos compostos por outras mutações conjugadas ao F508del. Os efeitos adversos encontrados foram: náusea, diarreia, erupção cutânea, cansaço e sintomas comuns a um estado gripal. (BOYLE et al., 2014). Apesar desse medicamento ter sido aprovado pela ANVISA em 2018 (BRASIL., 2018b), foi submetido para avaliação junto com o medicamento Kalydeco® a CONITEC (Comissão Nacional de Incorporação de Novas Tecnologias) no final de 2019 e ainda está em análise, por isso não estão disponíveis no SUS (CONITEC., 2020).

A associação Tezacaftor/Ivacaftor (Symdeko®) possui um corretor que age da mesma maneira que o lumacaftor, porém aparentemente com menos efeitos colaterais e menos interações medicamentosas. Pode ser usado por pessoas com 6 anos ou mais, homozigotas para a mutação F508del e heterozigotas para a variante F508del, em combinação com uma das 26 mutações específicas que responda aos ingredientes ativos do Symdeko®. Nos ensaios clínicos foi observado aumento no VEF1, diminuição das exacerbações pulmonares e melhoria do índice de massa corporal. Foram encontrados os seguintes efeitos adversos: cefaleia, náusea, tontura e congestão nasal (TAYLOR-COUSAR et al., 2017). O registro de aprovação pela ANVISA saiu em janeiro de 2020 e atualmente pode ser comercializado no Brasil (ANVISA., 2020).

A associação Elexacaftor/Ivacaftor/Tezacaftor é uma terapia combinada com 3 moduladores de CFTR. O elexacaftor e o tezacaftor são corretores de CFTR, eles auxiliam a proteína CFTR defeituosa, para que ela possa se mover e se fixar na superfície celular. Uma vez que a proteína CFTR atinge a superfície celular, o ivacaftor facilita a abertura do canal para que o cloreto e o sódio fluam normalmente pela célula. (MIDDLETON et al., 2019). Os efeitos adversos mais



observados nos ensaios clínicos foram: dor de cabeça, diarreia, infecção do trato respiratório superior e erupção cutânea (RIDLEY; CONDREN, 2020).

Após 20 anos de desenvolvimento a associação Elexacaftor/Ivacaftor/Tezacaftor (Trikafta™) foi aprovada pela agência reguladora de alimentos e medicamentos dos Estados Unidos (FDA, do inglês *Food and Drug Administration*), no dia 21/10/19, para pacientes com fibrose cística maiores de 12 anos, que tenham pelo menos uma mutação F508del (FDA, 2019). No Brasil ainda não é comercializado por necessitar da aprovação da ANVISA, após a realização de uma forte campanha organizada pelas associações de apoio a FC nas mídias sociais, o fabricante *Vertex Pharmaceuticals* se comprometeu em solicitar o registro do Trikafta™ a ANVISA no primeiro semestre de 2021. (UNIDOS PELA VIDA, 2020)

O Trikafta™ foi desenvolvido para aumentar a quantidade e a função da proteína CFTR F508del na superfície celular. Os pacientes que fizeram uso deste medicamento apresentaram melhora nos sintomas respiratórios, redução do nível de sal no suor, além de melhora no estado nutricional. Inclusive a eficácia demonstrada em ensaios clínicos supera as terapias atualmente disponíveis relacionadas à função pulmonar, redução do cloreto no suor e redução das exacerbações pulmonares. (MIDDLETON et al., 2019; RIDLEY; CONDREN, 2020). Atualmente um ensaio clínico de fase 3 está sendo realizado para avaliar a segurança, tolerabilidade, eficácia e efeitos biológicos do Trikafta™ em crianças de 6 a 11 anos, a fim de melhorar e preservar a função pulmonar desde o início da vida (VERTEX PHARMACEUTICALS INCORPORATED, 2020).

### **3.3 - DESAFIOS PARA INSERÇÃO DAS NOVAS TECNOLOGIAS NO SUS**

O aumento dos gastos públicos, no Brasil, deve-se, em parte, à incorporação de novas tecnologias ao SUS, que podem ser definidas como medicamentos, vacinas, produtos, procedimentos e sistemas desenvolvidos para resolver algum problema de saúde e melhorar a qualidade de saúde. (SOUZA; SOUZA; LISBOA, 2018). Antes de ser incluído e distribuído pelo SUS o medicamento tem que passar por uma série de avaliações que demandam muito tempo.

Para o fornecimento de um medicamento no Brasil é necessário obter registro junto à Anvisa, para validação dos dados de qualidade, eficácia e segurança, com as respectivas responsabilidades do fabricante, além do monitoramento pós-comercialização (Farmacovigilância). A Anvisa é uma autoridade de referência que está alinhada com outras agências internacionais, fortalecendo os padrões regulatórios, para que todos os medicamentos tenham qualidade, segurança e eficácia (NISHIOKA; SÁ, 2006).

Após o registro pela ANVISA, é necessário passar pela câmara de regulação de mercados de medicamentos (CMED – Lei nº 10.742/2003), que é uma câmara interministerial, responsável pela regulação econômica do mercado de medicamentos no Brasil cujo trabalho executivo é realizado pela Anvisa. A CMED estabelece limites para preços dos medicamentos, adota regras que estimulam a concorrência no setor, monitora e fiscaliza a comercialização (DIAS; SANTOS; PINTO, 2019). A aprovação do medicamento para comercialização pela ANVISA garante apenas que o produto possa ser adquirido para compra no país. No entanto, isso não quer dizer que será disponibilizado de forma gratuita e universal aos pacientes.

Para que seja disponibilizado pelo SUS é necessário que seja avaliado e aprovado pela CONITEC, órgão responsável pela avaliação de novas tecnologias em saúde e incorporação no SUS, que tem a função de assessorar o ministério da saúde não só na inclusão de novos medicamentos, mas também na produção de protocolos clínicos e diretrizes terapêuticas (CAETANO et al., 2017). Tal processo de padronização e de inclusão requer análises técnico-científicas a partir das melhores evidências disponíveis, acompanhadas por estudos de impacto orçamentário, recomendando a incorporação ao SUS de medicamentos eficazes, seguros e com melhor custo-efetividade do que as alternativas já oferecidas (BRASIL., 2018c).

O processo de incorporação de tecnologias no sistema de saúde é permeado pelo interesse de vários grupos, como: profissionais de saúde, serviços de saúde, instituições financiadoras, produtores das tecnologias, políticos, associações de pacientes, entre outros que podem influenciar a tomada de decisão dos órgãos competentes (SCHEFFER, 2008). Como até o momento nenhum modulador da CFTR foi aprovado pela CONITEC, eles não

são fornecidos pelo SUS, o que restringe o acesso aos pacientes com maior poder aquisitivo, dado o alto custo desses medicamentos.

Alguns países discutem a incorporação de uma nova tecnologia no campo doutrinário do direito (MACHADO et al., 2011). No Brasil, devido ao processo moroso de aprovação pelos órgãos competentes, muitas vezes o acesso a determinados medicamentos é viabilizado somente através da judicialização. Observa-se inclusive que o fato de um medicamento possuir um número elevado de demandas judiciais pode influenciar indiretamente no seu processo de incorporação ao SUS (SOUZA; SOUZA; LISBOA, 2018).

Frente ao alto custo dos moduladores da CFTR, o tratamento somente deve ser prescrito baseado no genótipo do *CFTR* a fim de se ter êxito no tratamento, pois a resposta é personalizada ao indivíduo. Além disso, o governo e a indústria farmacêutica devem priorizar parcerias que discutam os custos e os benefícios das terapias disponíveis, assim como os profissionais de saúde, os pacientes, os familiares, as organizações não governamentais e os pesquisadores devem discutir sobre a implementação de políticas públicas de acesso e adesão ao tratamento, visando ao mesmo tempo uma terapia eficaz e com custos reduzidos, já que são tratamento de longo prazo (MARSON, 2020).

### **3.4 - PERSPECTIVAS DA TERAPIA GÊNICA PARA A FIBROSE CÍSTICA**

Concebe-se por terapia gênica a possibilidade de restaurar a função de um gene, através da inserção de cópias de genes em células específicas do paciente, como alternativa para o tratamento de doenças causada por mutações herdadas ou adquiridas ao longo da vida (GINTER, 2000). O método mais utilizado é o DNA recombinante, que por clonagem molecular isola e propaga fragmentos do gene de interesse por meio de vetores, que pode ser de origem plasmidial, nanoestruturado ou viral, sendo o último mais eficiente (MISRA, 2013).

Desde a descoberta do gene que causa a fibrose cística (KEREM et al., 1989), essa tem se tornado um alvo terapêutico de muitas pesquisas a fim de se desenvolver um sistema de transferência gênica viável, como o vírus adeno-associado (AAV), o adenovírus e as formulações de lipossomas não virais, mas até o momento não alcançaram os avanços clínicos esperados que esta

abordagem oferece (COONEY; MCCRAY; SINN, 2018; GRIESENBACH; PYTEL; ALTON, 2015). Desde o primeiro ensaio clínico em pacientes com FC (ZABNER et al., 1993), muitos outros foram aplicados sem conseguir uma cura eficaz; limitando-se a poucos benefícios clínicos. Um que conseguiu estabilizar a função pulmonar dos pacientes de forma segura e eficaz, contudo de efeito modesto, foi um ensaio clínico duplo-cego, randomizado, placebo-controlado de 12 meses, no qual administraram nove doses de um complexo não-viral do gene *CFTR* via lipossomas catiônicos (ALTON et al., 2015). Como também, já foram realizados ensaios pré-clínicos e clínicos direcionados na administração de vetor viral e não-viral, os quais apresentaram pequenos avanços, e ainda são necessários agentes de transferência genética mais potentes (ALTON et al., 2017; GUGGINO; CEBOTARU, 2017; KLINK et al., 2004).

Dentre os desafios da terapia gênica está em produzir vetores com baixa citotoxicidade e imunogenicidade. Pois, o vetor além de ser eficiente na liberação do gene, precisa produzir uma quantidade suficiente para que possa ser disponibilizado em grande escala no organismo sem que gere reações alérgicas ou processos inflamatórios. Já que na maior parte dos casos, espera-se que as funções normais sejam restabelecidas ao corrigir as deficiências ou os efeitos nocivos, e o vetor passe a expressar o gene por toda a vida do paciente (GARDLÍK et al., 2005; MISRA et al., 2013). Contudo, quando há necessidade de administrações contínuas devido a renovação das células-alvo, das defesas sistêmicas e locais nas vias aéreas, pode levar a formação de anticorpos neutralizantes. Outra opção, com menor resposta imunológica, seria os vetores não virais, no entanto alguns estudos apontam que possuem menor eficiência de transdução (BOYD., 2006; SUEBLINVONG et al., 2007).

Tais tecnologias tem-se revelado consideravelmente mais difícil do que inicialmente se esperava, para o tratamento da FC. Embora exista pontos fortes e fracos em vetores virais e não virais, o maior desafio está em desenvolver vetores capazes de transpor a barreira mucociliar que reveste as vias aéreas do pulmão, o que torna a transferência genética mais ineficaz nesse tecido comparado aos outros (HART E HARRISON, 2017). Existe uma série de barreiras que inicialmente evoluíram para nos proteger de vírus, bactérias e outras partículas inaladas, como as extracelulares representadas pelo muco, a

depuração mucociliar e as proteínas glicocálice, as quais cumprem a sua função inicial e limitam o acesso dos agentes de transferência genética às células pulmonares. Além disso, existe a resposta imune humoral e celular dirigidas contra o agente de transferência genética ou produto transgênico, as quais por sua vez limitam a expressão gênica. Estes tornam-se obstáculos significativos na eficiência da terapia gênica, especialmente para os vetores não virais (GRIESENBACH, DAVIES, ALTON, 2016; MAULE, AROSIO, CERESETO, 2020).

Entretanto, com a descoberta das células-tronco embrionárias humanas e das células-tronco pluripotentes induzidas (em inglês, *induced Pluripotent Stem Cells* - iPSCs), novos modelos in vitro foram desenvolvidos a fim de se estudar a regeneração tecidual e a modulação das doenças (THOMSON et al., 1998; TAKAHASHI E YAMANAKA, 2006). As iPSCs, em especial, com qualidades notavelmente semelhantes às células estaminais embrionárias criou-se uma nova e valiosa fonte de células pluripotentes para a descoberta de medicamentos, de terapia celular e pesquisa básica. Embora a diferenciação dos iPSC exija desafios técnicos, a sua derivação para um epitélio de via aérea já foi relatada, tornando as iPSC uma fonte ilimitada de células (WONG et al., 2005; FIRTH et al., 2014; MOU et al., 2012). Este sistema, quando usado em conjunto com a cultura de células organoides (MCCAULEY et al., 2017), oferece a possibilidade de se obter um modelo para FC que pode ser específico para o paciente, carregando raras mutações de *CFTR*.

Com os recentes avanços da engenharia genética, são propostas novas perspectivas de aplicação da terapia gênica para a FC. Como por exemplo as tecnologias baseadas na edição genômica que exploram a função de nucleases programáveis para reparar mutações pontuais no genoma, pelo o uso das nucleases dedo de zinco (em inglês, *zinc finger nucleases*, ZFNs), meganucleases, da TALE nucleases (em inglês, *transcription activator-like effector nucleases*) e da Cas9 presente no sistema CRISPR (em inglês, *clusteres regularly interspaced short palindromic repeats - associated 9*) (HOTTA e YAMANAKA, 2015). Isto representa um verdadeiro avanço em relação à integração convencional mediado por vetores retrovirais associados a mutagênese insercional, silenciamento epigenético e os níveis de expressão

alterados impulsionados por um promotor exógeno (BUSHMAN, 2007; ROBERTSON et al., 1995; ICHISE et al., 2014).

Embora essas estratégias de edição sejam incipientes, são até o momento a melhor ferramenta de reparo de mutações pontuais. Os primeiros a utilizarem as ZFNs como ferramenta de correção do gene *CFTR*, foi o grupo do pesquisador Harrison, em 2012, ao aplicarem em células derivadas de um paciente com a mutação homocigota do DF508 (LEE et al., 2012). Outros trabalhos, direcionados para o *CFTR*, também utilizaram essa abordagem de edição gênica de forma precisa e eficiente em células tronco pluripotentes induzidas ou iPSCs através da aplicação das nucleases ZFN (CRANE et al., 2015), TALEN (MERKERT et al., 2017; SUZUKI et al., 2016) ou CRISPR-Cas9 (FIRTH et al., 2015). Outro grupo desenvolveu uma abordagem integrativa *in vitro* e conseguiu restabelecer a expressão endógena do *CFTR* na linhagem celular CFBE410-, por meio da inserção de um super-exon (do 11 ao 27) via as nucleases dedo de zinco em células previamente tratadas com um agente desmetilador (BEDNARSKI et al., 2016).

Modelos experimentais que se assemelham ao fenótipo, patogênese e sintomas da FC são cruciais para o estabelecimento e avaliação das estratégias terapêuticas. A tecnologia de edição do genoma e os avanços com o CRISPR-Cas9 apresentam soluções a terapia gênica e a produção de medicamentos (ROSEN et al., 2018; SEMANIAKOU et al., 2019). Claramente, estamos bem distantes da realidade de aplicar a terapia gênica em pacientes com fibrose cística, mas essas pesquisas além de se mostrarem promissoras, tem conseguido remanejar os obstáculos e desafios existentes. Por outro lado, ainda há muito trabalho a ser feito em modelos experimentais, celulares e animais, essenciais para os avanços na pesquisa translacional. Entretanto esses estudos são fundamentais para explorar todas as questões que permeiam essas abordagens, além de enriquecer a compreensão da doença e direcionar tratamentos futuros mais eficazes.

#### **4- CONSIDERAÇÕES FINAIS**

A sobrevida dos pacientes com FC aumentou significativamente devido à instituição de melhores regimes terapêuticos. Com o desenvolvimento dos

moduladores de CFTR, o tratamento não se limita a controlar os sintomas, sendo agora possível atuar na causa molecular da doença, o gene defeituoso. No Brasil os moduladores de CFTR tem um longo caminho a percorrer antes de serem incluídos nos protocolos clínicos para tratamento da FC, iniciando pela aprovação de comercialização pela Anvisa, depois pela avaliação da câmara de regulação de mercados de medicamentos e para estar disponível gratuitamente no SUS o medicamento deve ser aprovado também pela CONITEC. Atualmente os moduladores da CFTR aprovados pela Anvisa são: Ivacaftor, e as associações Ivacaftor/Lumacaftor e Tezacaftor/Ivacaftor, mas nenhum possui aprovação da CONITEC, restringindo o uso dessa classe de medicamentos.

Apesar de todos desafios, seja de ordem financeira ou técnica, tanto a tecnologia de edição de genômica quanto a terapia com células-tronco representam um grande avanço para o tratamento direcionado de doenças com alta letalidade e morbidade, como a fibrose cística. Pois a possibilidade de corrigir mutações específicas permitirá uma maior exploração da influência dos modificadores genéticos sobre o fenótipo da doença. E talvez um dia seja possível alcançar os anseios iniciais de restaurar a expressão correta do *CFTR* em pacientes acometidos pela doença.

## 5- REFERÊNCIAS

ALTON, E. W. F. W. et al. Repeated nebulisation of non-viral CFTR gene therapy in patients with cystic fibrosis: a randomised, double-blind, placebo-controlled, phase 2b trial. *The Lancet. Respiratory Medicine*, v. 3, n. 9, p. 684–691, set. 2015.

ALTON, E. W. F. W. et al. Preparation for a first-in-man lentivirus trial in patients with cystic fibrosis. *Thorax*, v. 72, n. 2, p. 137–147, 2017.

Agência Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA). Registro nº 1382300030011 - Symdeko. Disponível em: <https://www.smerp.com.br/anvisa/?ac=prodDetail&anvisald=1382300030011>. Acesso em 05/06/2020

ATHANAZIO, R. A. et al. Diretrizes brasileiras de diagnóstico e tratamento da fibrose cística. *Jornal Brasileiro de Pneumologia*, v. 43, n. 3, p. 219–245, jun. 2017.

BELL, S. C. et al. The future of cystic fibrosis care: a global perspective. *The Lancet Respiratory Medicine*, v. 8, n. 1, p. 65–124, jan. 2020.

BEDNARSKI, C.; TOMCZAK, K.; HÖVEL, B.V.;WEBER,W.M.; CATHOMEN, T. TARGETED. Integration of a super-exon into the CFTR locus leads to functional correction of a cystic fibrosis cell line model. *PLoS ONE*, 11, 1–15, 2016.

BOUCHER, R. C. An overview of the pathogenesis of cystic fibrosis lung disease. *Advanced Drug Delivery Reviews*, v. 54, n. 11, p. 1359–1371, 5 dez. 2002.

BOYD, A. Gene and stem cell therapy. *Prog Respir Res*, 34:221-9, 2006.

BOYLE, M. P. et al. A CFTR corrector (lumacaftor) and a CFTR potentiator (ivacaftor) for treatment of patients with cystic fibrosis who have a phe508del CFTR mutation: a phase 2 randomised controlled trial. *The Lancet. Respiratory Medicine*, v. 2, n. 7, p. 527–538, jul. 2014.

CAETANO, R. et al. Incorporação de novos medicamentos pela Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias do SUS, 2012 a junho de 2016. *Ciência & Saúde Coletiva*, v. 22, p. 2513–2525, ago. 2017.

BRASIL. Ministério da saúde. PORTARIA CONJUNTA Nº 08, DE AGOSTO DE 2017. Aprova os protocolos clínicos e diretrizes terapêuticas da Fibrose Cística – Manifestações Pulmonares e Insuficiência Pancreática. Brasília, 2017.

BRASIL. DIÁRIO OFICIAL DA UNIÃO. Resolução-re nº 2.417, de 30 de agosto de 2018. Deferimento de registro de medicamento novo: IVACAFITOR (KALYDECO). Publicado em: 03/09/2018. Edição: 170 | Seção: 1 – Suplemento, p. 28, 2018a.

BRASIL. DIÁRIO OFICIAL DA UNIÃO. Resolução-re nº 1.956, de 19 de julho de 2018. Deferimento do registro de medicamento novo. IVACAFITOR + LUMACAFITOR (ORKAMBI). Publicado em: 23 de julho de 2018 Nº 140 suplemento página 51, 2018b

BRASIL. Ministério da saúde. NOTA TÉCNICA Nº 1862/2018-CGJUD/SE/GAB/SE/MS. SEI/MS – 3712134.07/05/2018, Brasília, 2018c.

BUSHMAN, F.D. Retroviral integration and human gene therapy. *J. Clin. Investig.*, 117, 1–4, 2007.

CASTELLANI, C.; ASSAEL, B. M. Cystic fibrosis: a clinical view. *Cellular and molecular life sciences: CMLS*, v. 74, n. 1, p. 129–140, 2017.

CASTRO, M. C. DE; FIRMIDA, M. DE C. O Tratamento na Fibrose Cística e suas Complicações. *Revista Hospital Universitário Pedro Ernesto*, v. 10, n. 4, 2011.

COHEN-CYMBERKNOH, M.; SHOSEYOV, D.; KEREM, E. Managing cystic fibrosis: strategies that increase life expectancy and improve quality of life.



American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine, v. 183, n. 11, p. 1463–1471, 1 jun. 2011.

COMISSÃO NACIONAL DE INCORPORAÇÃO DE TECNOLOGIAS NO SISTEMA ÚNICO DE SAÚDE (CONITEC). Tecnologias demandadas. Disponível em: <http://conitec.gov.br/index.php/tecnologias-em-avaliacao-demandas-por-status> Acesso: 24/06/2020

COONEY, A. L.; MCCRAY, P. B.; SINN, P. L. Cystic Fibrosis Gene Therapy: Looking Back, Looking Forward. *Genes*, v. 9, n. 11, 7 nov. 2018.

CRANE, A.M.; KRAMER, P.; BUI, J.H.; CHUNG, W.J.; LI, X.S.; GONZALEZ-GARAY, M.L.; HAWKINS, F.; LIAO, W.; MORA, D.; CHOI, S.; et al. Targeted correction and restored function of the CFTR gene in cystic fibrosis induced pluripotent stem cells. *Stem Cell Rep*, 4, 569–577, 2015.

CYSTIC FIBROSIS GENOTYPE-PHENOTYPE CONSORTIUM. Correlation between genotype and phenotype in patients with cystic fibrosis. *The New England Journal of Medicine*, v. 329, n. 18, p. 1308–1313, 28,1993.

Cystic Fibrosis Mutation Database. Disponível em: <http://www.genet.sickkids.on.ca/>. Acesso em: 19 jun. 2020.

DAVIES, J. C. et al. Efficacy and safety of ivacaftor in patients aged 6 to 11 years with cystic fibrosis with a G551D mutation. *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine*, v. 187, n. 11, p. 1219–1225, 1 jun, 2013.

DEVLIN, T.M. Manual de bioquímica com correlações clínicas. 5. ed. São Paulo: Edgard Blucher, p.968, 2002.

DE BOECK, K.; AMARAL, M. D. Progress in therapies for cystic fibrosis. *The Lancet. Respiratory Medicine*, v. 4, n. 8, p. 662–674, 2016.

DIAS, L. L. DOS S.; SANTOS, M. A. B. DOS; PINTO, C. D. B. S. Regulação contemporânea de preços de medicamentos no Brasil - uma análise crítica. *Saúde em Debate*, v. 43, p. 543–558, 5 ago. 2019.

Food and Drug Administration (FDA). Approves new breakthrough therapy for cystic fibrosis. Disponível em: <https://www.fda.gov/news-events/press-announcements/fda-approves-new-breakthrough-therapy-cystic-fibrosis>. Acesso em: 21/06/2020

FIRTH, A.L.; DARGITZ, C.T.; QUALLS, S.J.; MENON, T.; WRIGHT, R.; SINGER, O.; et al. Generation of multiciliated cells in functional airway epithelia from human induced pluripotent stem cells. *Proceedings of the National Academy of Sciences of the United States of America*, 111(17):E1723–E30, 2014.

FIRTH, A.L.; MENON, T.; PARKER, G.S.; QUALLS, S.J.; LEWIS, B.M.; KE, E.; DARGITZ, C.T.; WRIGHT, R.; KHANNA, A.; GAGE, F.H.; et al. Functional Gene Correction for Cystic Fibrosis in Lung Epithelial Cells Generated From Patient iPSCs. *Cell Rep*, 12, 1385–1390, 2015.

GINTER, E. K. [Gene therapy of hereditary diseases]. *Voprosy Meditsinskoi Khimii*, v. 46, n. 3, p. 265–278, jun. 2000.

GRIESENBACH, U.; PYTEL, K. M.; ALTON, E. W. F. W. Cystic Fibrosis Gene Therapy in the UK and Elsewhere. *Human Gene Therapy*, v. 26, n. 5, p. 266–275, 1 maio 2015.

GRIESENBACH, U.; DAVIES, J.C.; ALTON, E. Cystic fibrosis gene therapy: a mutation-in- dependent treatment. *Curr Opin Pulm Med*, 22:602–9, 2016.

GUGGINO, W. B.; CEBOTARU, L. AAV gene therapy for cystic fibrosis: current barriers and recent developments. *Expert opinion on biological therapy*, v. 17, n. 10, p. 1265–1273, out. 2017.

HOTTA, A.; YAMANAKA, S. From Genomics to Gene Therapy: Induced Pluripotent Stem Cells Meet Genome Editing. *Annu Rev Genet*, v. 49, p. 47-70, 2015. ISSN 1545-2948 (Electronic) 0066-4197 (Linking). Disponível em: < <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26407033> >

ICHISE, H.; ICHISE, T.; SASANUMA, H.; YOSHIDA, N. The Cd6 gene as a permissive locus for targeted transgenesis in the mouse. *Genesis*, 52, 440–450, 2014.

KEREM, B. et al. Identification of the cystic fibrosis gene: genetic analysis. *Science (New York, N.Y.)*, v. 245, n. 4922, p. 1073–1080, 8 set. 1989.

KLINK, D. et al. Gene delivery systems--gene therapy vectors for cystic fibrosis. *Journal of Cystic Fibrosis: Official Journal of the European Cystic Fibrosis Society*, v. 3 Suppl 2, p. 203–212, ago. 2004.

LEE, C.M.; FLYNN, R.; HOLLYWOOD, J.A.; SCALLAN, M.F.; HARRISON, P.T. Correction of the Df508 mutation in the cystic fibrosis transmembrane conductance regulator gene by zinc-finger nuclease homology-directed repair. *Biores. Open Access*, 1, 99–103, 2012.

MACHADO, M. A. DE Á. et al. Judicialization of access to medicines in Minas Gerais state, Southeastern Brazil. *Revista de Saúde Pública*, v. 45, n. 3, p. 590–598, jun. 2011.

MARSON, F.A.L. Custo da medicina de precisão em um centro de referência para o tratamento de fibrose cística. *J Bras Pneumol*, 46(2):e20190308, 2020.

MAUCH, R. M. et al. Associação dos parâmetros de crescimento e nutricionais com função pulmonar na fibrose cística: revisão da literatura. *Revista Paulista de Pediatria*, v. 34, n. 4, p. 503–509, dez. 2016.

MCCAULEY, K.B.; HAWKINS, F.; SERRA, M.; THOMAS, D.C.; JACOB, A.; KOTTON DN. Efficient Derivation of Functional Human Airway Epithelium from Pluripotent Stem Cells via Temporal Regulation of Wnt Signaling. *Cell Stem Cell*, 20(6):844.2017.

MERKERT, S.; BEDNARSKI, C.; GÖHRING, G.; CATHOMEN, T.; MARTIN, U. Generation of a gene-corrected isogenic control iPSC line from cystic fibrosis patient-specific iPSCs homozygous for p.Phe508del mutation mediated by TALENs and ssODN. *Stem Cell Res*, 23, 95–97, 2017.

MIDDLETON, P. G. et al. Elexacaftor-Tezacaftor-Ivacaftor for Cystic Fibrosis with a Single Phe508del Allele. *The New England Journal of Medicine*, v. 381, n. 19, p. 1809–1819, 07, 2019.

MISRA, S. Human gene therapy: a brief overview of the genetic revolution. *The Journal of the Association of Physicians of India*, v. 61, n. 2, p. 127–133, fev. 2013.

MOU, H.M.; ZHAO, R.; SHERWOOD, R.; AHFELDT, T.; LAPEY, A.; WAIN, J.; et al. Generation of Multipotent Lung and Airway Progenitors from Mouse ESCs and Patient-Specific Cystic Fibrosis iPSCs. *Cell Stem Cell*. 10(4):385–97, 2012

NISHIOKA, S. DE A.; SÁ, P. F. G. DE. A Agência Nacional de Vigilância Sanitária e a pesquisa clínica no Brasil. *Revista da Associação Médica Brasileira*, v. 52, n. 1, p. 60–62, fev. 2006.

O'SULLIVAN, B. P.; FREEDMAN, S. D. Cystic fibrosis. *Lancet (London, England)*, v. 373, n. 9678, p. 1891–1904, 30 maio 2009.

QUINTANA-GALLEGO, E.; DELGADO-PECELLÍN, I.; CALERO ACUÑA, C. CFTR Protein Repair Therapy in Cystic Fibrosis. *Archivos de Bronconeumología (English Edition)*, v. 50, n. 4, p. 146–150, 1 abr. 2014.

RAMSEY, B. W. et al. A CFTR potentiator in patients with cystic fibrosis and the G551D mutation. *The New England Journal of Medicine*, v. 365, n. 18, p. 1663–1672, 3 nov. 2011.

Registro Brasileiro de Fibrose Cística (REBRAFC), 2016. Disponível em: <<http://portalgbefc.org.br/wp-content/uploads/2018/10/Registro2016.pdf>> Acesso em: 21/06/2020

RIDLEY, K.; CONDREN, M. Elexacaftor-Tezacaftor-Ivacaftor: The First Triple-Combination Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator Modulating Therapy. *The Journal of Pediatric Pharmacology and Therapeutics: JPPT*, v. 25, n. 3, p. 192–197, 2020.

ROSA, F. R. et al. Fibrose cística: uma abordagem clínica e nutricional. *Revista de Nutrição*, v. 21, n. 6, p. 725–737, dez. 2008.

ROBERTSON, G.; GARRICK, D.; WU, W.; KEARNS, M.; MARTIN, D.; WHITELAW, E. Position-dependent variegation of globin transgene expression in mice. *Proc. Natl. Acad. Sci. USA*, 92, 5371–5375, 1995.

ROBBINS, S.; COTRAN, R. S; KUMAR, V.; ABBAS, A.K.; FAUSTO, N.; Patologia - Bases Patológicas das Doenças. 7 ed. Rio de Janeiro: Elsevier, 513-514; 517, 2005.

ROSEN, B.H.; CHANSON, M.; GAWENIS, L.R.; LIU, J.; SOFOLUWE, A.; ZOSO, A.; ENGELHARDT, J.F. Animal and model systems for studying cystic fibrosis. *J. Cyst. Fibros.* 17, S28–S34, 2018.

SANTOS, G. P. C. et al. Programa de triagem neonatal para fibrose cística no estado do Paraná: avaliação após 30 meses de sua implantação. *Jornal de Pediatria*, v. 81, n. 3, p. 240–244, jun. 2005.

SCHEFFER, M. C. Aids, tecnologia e acesso sustentável a medicamentos: a incorporação dos anti-retrovirais no Sistema Único de Saúde. text—[s.l.] Universidade de São Paulo, 25 abr. 2008.

SEMANIAKOU, A.; CROLL, R.P.; CHAPPE, V. Animal models in the pathophysiology of cystic fibrosis. *Front. Pharmacol.* 9, 1–16, 2019

SOUZA, K. A. DE O.; SOUZA, L. E. P. F. DE; LISBOA, E. S. Ações judiciais e incorporação de medicamentos ao SUS: a atuação da Conitec. *Saúde em Debate*, v. 42, n. 119, p. 837–848, out. 2018.

SUZUKI, S.; SARGENT, R.G.; ILLEK, B.; FISCHER, H.; ESMAEILI-SHANDIZ, A.; YEZZI, M.J.; LEE, A.; YANG, Y.; KIM, S.; RENZ, P.; et al. TALENs facilitate single-step seamless SDF correction of F508del CFTR in airway epithelial submucosal gland cell-derived CF-iPSCs. *Mol. Ther. Nucl. Acids*, 5, e273, 2016.

TAYLOR-COUSAR, J. L. et al. Tezacaftor-Ivacaftor in Patients with Cystic Fibrosis Homozygous for Phe508del. *The New England Journal of Medicine*, v. 377, n. 21, p. 2013–2023, 23 2017.

TAKAHASHI, K.; YAMANAKA, S. Induction of pluripotent stem cells from mouse embryonic and adult fibroblast cultures by defined factors. *Cell*. 126(4):663–76, 2006.

THOMSON, J.A; ITSKOVITZ-ELDOR, J.; SHAPIRO, S.S; WAKNITZ, M.A.; SWIERGIEL, J.J.; MARSHALL, V.S.; et al. Embryonic stem cell lines derived from human blastocysts. *Science*.282(5391):1145–7, 1998.

UNIDOS PELA VIDA - INSTITUTO BRASILEIRO DE ATENÇÃO À FIBROSE CÍSTICA. Disponível em: <https://unidospelavida.org.br/pordentrodoprocessotrikafta/>. Acesso em: 24/06/2020.

VERTEX PHARMACEUTICALS INCORPORATED. A Phase 3 Study Evaluating the Pharmacokinetics, Safety, and Tolerability of VX-445/TEZ/IVA Triple Combination Therapy in Cystic Fibrosis Subjects 6 Through 11 Years of Age. [s.l.] clinicaltrials.gov, 25 fev. 2020. Disponível em: <<https://clinicaltrials.gov/ct2/show/NCT03691779>>. Acesso em: 18 jun. 2020.

ZABNER, J. et al. Adenovirus-mediated gene transfer transiently corrects the chloride transport defect in nasal epithelia of patients with cystic fibrosis. *Cell*, v. 75, n. 2, p. 207–216, 22 out. 1993.

WONG, A.P.; CHIN, S.; XIA, S.; GARNER, J.; BEAR, C.E.; ROSSANT, J. Efficient generation of functional CFTR-expressing airway epithelial cells from human pluripotent stem cells. *Nature Protocols*. 10(3), 2015.

9.2 - Artigo 5- Aplicativos móveis desenvolvidos para crianças e adolescentes em condição crônica de saúde: uma revisão integrativa (87). Publicado na Revista Interface em 2021. <https://doi.org/10.1590/interface.200648>.

### **Aplicativos móveis desenvolvidos para crianças e adolescentes em condição crônica de saúde: uma revisão integrativa.**

#### **Resumo:**

Este artigo apresenta os resultados de uma revisão integrativa de literatura sobre os métodos de desenvolvimento de aplicativos móveis para crianças e adolescentes em condições crônicas de saúde. Foi analisada a literatura disponível no MEDLINE/PubMed, Web of Science, SciELO, LILACS e EMBASE, no período de 2010 a 2020. De 87 artigos identificados nas bases de dados, 8 atenderam aos critérios de inclusão e qualidade. Observou-se que uso de humor, da gamificação, linguagem simples e visual atraente despertam o interesse e facilitam a utilização do aplicativo. A análise da literatura evidenciou que o desenvolvimento de aplicativos para crianças e adolescentes deve reconhecer as necessidades do usuário e incluí-lo em sua criação. Os aplicativos móveis de

saúde favoreceram a adesão e o autocuidado e foram importantes aliados no cuidado de crianças e adolescentes adoecidos cronicamente.

**Palavras chave:** Aplicativos móveis. doenças crônicas. tratamento.

### **Mobile application developed for children and adolescents in chronic health conditions: an integrative review**

#### **Abstract:**

This paper presents the results of an integrative literature review about the methods to development mobile applications for children and adolescents in chronic health conditions. The analyzed manuscripts available on MEDLINE/PubMed, Web of Science, SciELO, LILACS and EMBASE, over a period from 2010 to 2020. We identified 87 manuscript in the databases and 8 attended the inclusion and quality criterias. It was observed that the use of humor, gamification, simple language and attractive visuals arouse interest and facilitate the use of the application. Examination of literature evidenced that the development of applications for children and adolescents must recognize the needs of users and consider them in the creation process. Mobile health

applications favored adherence and self-care and were important allies in the care of chronically ill children and adolescents.

**Keywords:** Mobile applications. chronic diseases. treatment.

### **Aplicaciones móviles desarrolladas para niños y adolescentes en condiciones crónicas de salud: una revisión integradora.**

#### **Resumen:**

Este artículo presenta los resultados de una revisión bibliográfica integradora sobre los métodos de desarrollo de aplicaciones móviles para niños y adolescentes en condiciones de salud crónicas. Se analizó la literatura disponible en MEDLINE / PubMed, Web of Science, SciELO, LILACS y EMBASE, durante un período de 2010 a 2020. De 87 artículos identificados en las bases de datos, 8 cumplieron los criterios de inclusión y calidad. Se observó que el uso del humor, la gamificación, el lenguaje sencillo y visuales atractivos despiertan interés y facilitan el uso de la aplicación. El análisis de la literatura muestra que el desarrollo de aplicaciones móviles para niños y adolescentes debe reconocer las necesidades del usuario e incluirlo en su

creación. Las aplicaciones móviles de salud favorecieron la adherencia y el autocuidado y fueron aliados importantes en la atención de niños y adolescentes con enfermedades crónicas.

**Palabras-clave:** aplicaciones móviles. enfermedades crónicas. tratamiento.

**Autor principal:** Danielle Portella Ferreira. Departamento de Pediatría. Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira, endereço: Av. Rui Barbosa, 716, Flamengo, Rio de Janeiro, RJ, Brasil. CEP 22250-020. E-mail institucional: dportella@iff.fiocruz.br. Orcid: 0000-0002-2659-720X

**Coautor:** Saint Clair dos Santos Gomes Junior. Departamento de Pesquisa Clínica. Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira, Rio de Janeiro, RJ, Brasil. E-mail institucional: saintclair.junior@iff.fiocruz.br. Orcid: 0000-0002-1554-943X



## Introdução

As Tecnologias da Informação e Comunicação (TICs) vêm se tornando uma importante ferramenta para os cuidados em saúde, por contribuírem para a divulgação e atualização de conhecimento e auxiliar na tomada de decisão clínica dos profissionais. Estas tecnologias se utilizam de dispositivos móveis (celulares, tablets etc.) e estão contribuindo de forma decisiva na transformação de como os pacientes enfrentam suas condições, no relacionamento com os profissionais de saúde e no autocuidado. <sup>(1,2)</sup> A Organização Mundial da Saúde (OMS) considera o tema tão urgente que criou um Observatório Mundial de Saúde Eletrônica para auxiliar na implementação da saúde eletrônica nos países.<sup>(3)</sup>

Dados da Pesquisa Nacional por Amostra de Domicílios (PNAD), realizada no Brasil em 2017, verificou que cerca de 93% dos domicílios possuíam dispositivos móveis <sup>(4)</sup> Em uma pesquisa realizada no Brasil, verificou-se que 86% dos entrevistados buscam na internet informações sobre a sua saúde, percentual este maior do que à opinião médica ou especialistas que era de 74%.<sup>(5)</sup>

Observa-se um aumento expressivo e progressivo do uso da internet por pessoas com uma condição crônica de saúde e estes são os que mais utilizam a internet para informações de saúde quando comparado a outros pacientes <sup>(6)</sup>. As condições crônicas se iniciam gradualmente, possuem prognóstico indeterminado e longo, e sua duração e condições clínicas variam ao longo do

tempo e requer cuidados contínuos, com intervenções frequentes que podem ser articulados através do uso de tecnologias. <sup>(5,7)</sup>

A ideia de que os jovens raramente ficam doentes, têm limitado a atenção à saúde das crianças e adolescentes e conseqüentemente os avanços de pesquisas nessa área. Além da hereditariedade, o ambiente que se vive, condição socioeconômica, os hábitos e estilo de vida são fatores determinantes e condicionantes da saúde dos indivíduos. Observa-se que os hábitos alimentares e de atividade física entre crianças e adolescentes têm provocado precocemente problemas saúde, gerando um aumento de doenças crônicas e transtornos mentais. <sup>(5,8,9)</sup>

O número de crianças e adolescentes com pelo menos uma condição crônica de saúde tem crescido. No Brasil, a PNAD/2008, revelou que o índice de doenças crônicas em crianças de 0 a 5 anos era de 9,1%, em crianças de 06 a 13 anos era de 9,7% e em adolescentes de 14 a 19 anos o índice era de 11%. Em um estudo populacional realizado em São Paulo em 2013, a prevalência de doença crônica entre os adolescentes foi de 19,17%. A asma é a doença crônica mais prevalente e a diabetes mellitus é a mais incidente. <sup>(5,10)</sup>

A multifuncionalidade e o apoio domiciliar remoto via aplicativos móveis permite o aprimoramento do conhecimento e habilidades para o gerenciamento da doença crônica, através de lembretes para o uso de medicamentos e diários terapêuticos.<sup>(11)</sup> Nos últimos anos, foi possível observar um aumento de aplicativos móveis direcionados para este fim, os quais estão colaborando para a criação de um novo tipo de assistência em saúde, principalmente em locais

com pouco financiamento, dificuldade de acesso aos serviços de saúde e escassez de profissionais, no qual as informações de saúde dos usuários se fazem oportunas e onipresentes, reduzindo riscos e incrementando resultados em saúde.<sup>(2)</sup>

No entanto, mesmo com a grande disponibilidade de aplicativos, observa-se uma escassez de dados relativos a metodologia para o desenvolvimento destas ferramentas, sobretudo para aqueles direcionados a crianças e adolescentes com doenças crônicas. Esta população apresenta características próprias relativas à sua condição de saúde que muitas vezes impõe uma rotina de tratamentos, uso de tecnologias em saúde, reinternações sucessivas etc.

Diante destas considerações, o objetivo deste trabalho foi realizar uma revisão integrativa dos métodos e modelos de desenvolvimento e implementação de aplicativos para crianças e adolescentes com doenças crônicas.

## **Método**

Trata-se de uma revisão integrativa da literatura de trabalhos publicados em periódicos indexados nas seguintes bases de dados: MEDLINE/PubMed, Web of Science, SciELO, LILACS e EMBASE, no período de 2010 a 2020. A estratégia de busca aplicada a pergunta de pesquisa está descrita no Quadro 1.

### **Quadro 1: Estratégia de busca aplicada a pergunta de pesquisa.**

<b>Base de dados</b>	<b>Equações de busca</b>	<b>Estudos localizados</b>
<b>Pubmed/medline</b>	((aplicativos móveis) AND (doença crônica)) AND (tratamento)	

	((mobile application) AND (chronic disease)) AND (treatment)	41 artigos
<b>Lilacs</b>	Aplicativos móveis [Palavras] AND doença crônica [Palavras]  mobile application [Palavras] AND chronic disease [Palavras]	02 artigos
<b>Web of Science</b>	((TS=(mobile applications AND chronic disease AND treatment AND child)))	14 artigos
<b>EMBASE</b>	('mobile application'/exp OR 'mobile application') AND ('chronic disease'/exp OR 'chronic disease') AND ('treatment'/exp OR treatment)	30 artigos
<b>Scielo</b>	Aplicativos moveis [Todos os índices] and doença crônica [Todos os índices] and tratamento [Todos os índices]  mobile application [Todos os índices] and chronic disease [Todos os índices]	0 artigos

Filtros utilizados: 2010-2020, Full text, Humans, English, Portuguese, Spanish, Child: birth-18 years.

A revisão integrativa tem por objetivo reunir estudos sobre um determinado tema integrando opiniões, conceitos ou ideias, permitindo desta forma sintetizar o conhecimento científico até então produzido. Este método de revisão é mais amplo quando comparado a revisão sistemática ou narrativa da literatura, uma vez que permite a inclusão de estudos com abordagem quantitativa como, também, qualitativa de modo a fornecer uma visão mais ampla do constructo analisado. Para este trabalho foram adotadas as etapas recomendadas para construção de uma revisão integrativa que consideram: 1) elaboração da pergunta norteadora da pesquisa; 2) definição dos critérios de inclusão de estudos e seleção nos bancos de dados; 3) aplicação de um

instrumento de pesquisa produzido previamente para coleta de dados; 4) análise crítica dos estudos incluídos; 5) interpretação e discussão dos resultados; 6) apresentação da conclusão da revisão integrativa. (12,13)

*Elaboração da pergunta norteadora da pesquisa.*

Embora exista um crescente desenvolvimento de aplicativos móveis de saúde, há uma escassez de informações sobre as metodologias utilizadas para o desenvolvimento e implementação desses aplicativos, diante deste cenário surgiu a seguinte pergunta norteadora da pesquisa: Quais as metodologias utilizadas para o desenvolvimento e implementação de aplicativos móveis direcionados especificamente para crianças e adolescente em condição crônica de saúde?

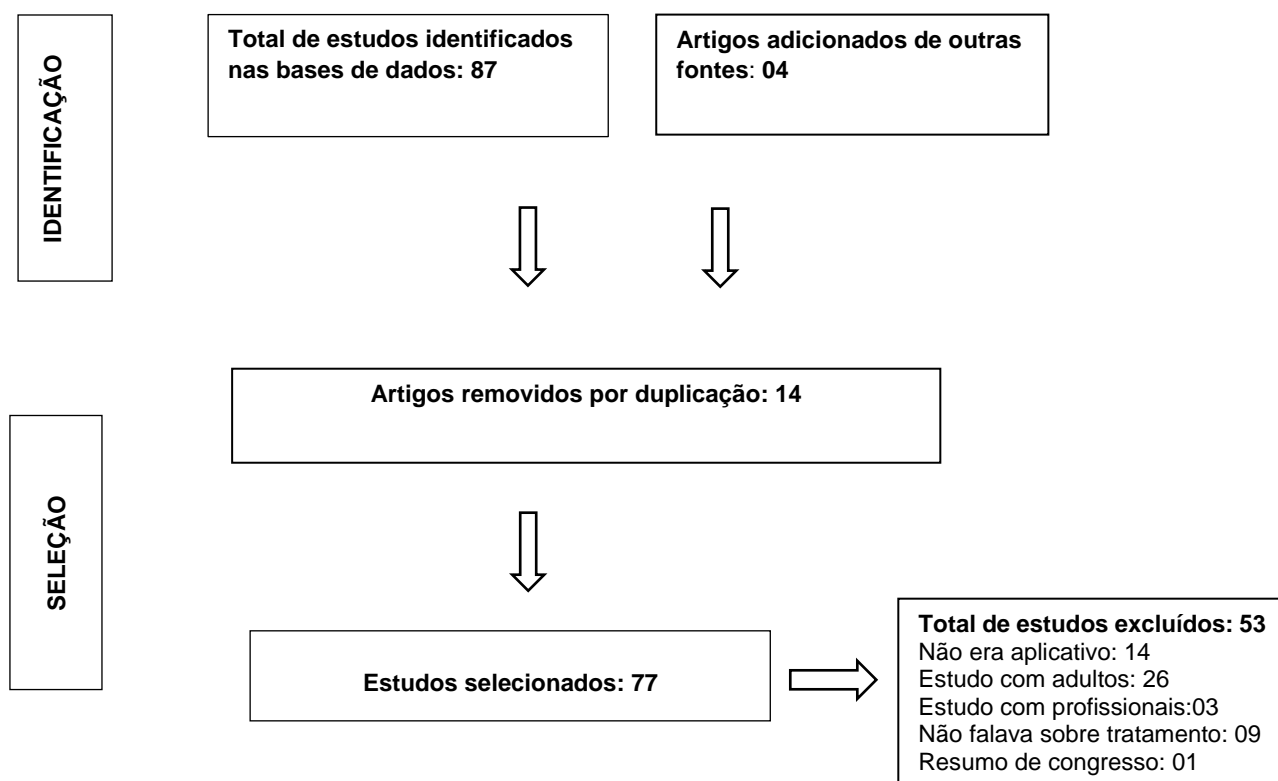
*Definição dos critérios de inclusão/exclusão e de seleção.*

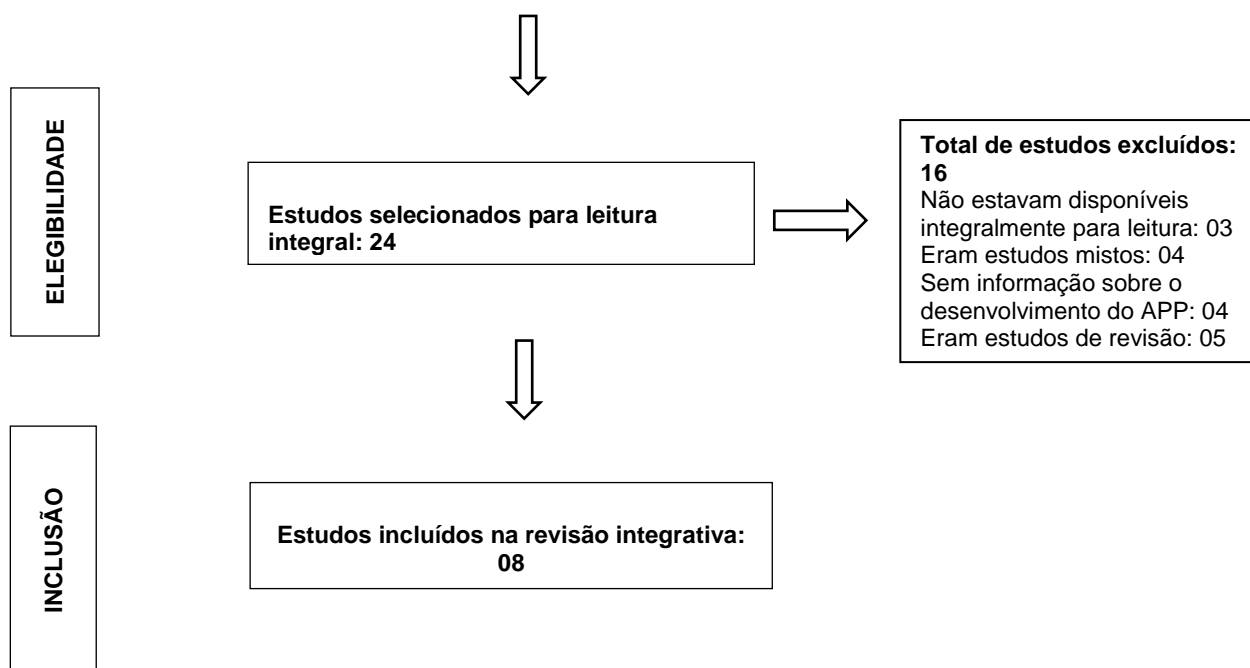
A inclusão dos trabalhos foi realizada considerando os seguintes critérios: pesquisas originais, revisões de literatura (sistemática, integrativa ou narrativa) e relatos de experiência, publicados em língua inglesa, portuguesa ou espanhola; disponíveis na íntegra e que apresentassem etapas do desenvolvimento ou implementação/avaliação do aplicativo móvel direcionado ao tratamento de doenças crônicas para crianças e adolescentes. Também foram incluídos aqueles que, ao longo da etapa de leitura do material, estavam relacionados com o tema e que não foram identificados nas bases de dados consideradas. Do conjunto inicialmente identificado, foram excluídos aqueles trabalhos em duplicidade, editoriais, anais de congresso, estudos de casos e de reflexão.

A busca dos artigos nos bancos de dados e a verificação se estes atendiam aos critérios de inclusão e exclusão foi realizada por dois pesquisadores independentes, obedecendo a seguinte ordem de leitura: (1) títulos de todos os estudos identificados; (2) resumos dos estudos selecionados na fase anterior; (3) leitura completa dos textos selecionados. As divergências foram avaliadas em uma reunião de consenso.

A seleção dos estudos (figura 1) foi conduzida conforme a metodologia PRISMA (*Preferred Reporting Items for Systematic Reviews and Meta-Analyses*).<sup>(14)</sup>

**Figura 1- Fluxograma de estratégia de seleção dos artigos de acordo com a metodologia PRISMA.**





*Aplicação de um instrumento de pesquisa produzido previamente para coleta de dados.*

Após a seleção dos artigos foram registrados os seguintes dados: ano e local de publicação, título, nome do periódico, idioma, autores, tipo de estudo, objetivo, população alvo, metodologia de criação do desenvolvimento e/ou implementação do aplicativo, orientação sobre o uso de medicamento, resultados, conclusões e limitações. A discussão e a apresentação dos principais achados da pesquisa foram realizadas por 2 pesquisadores independentes. As divergências foram discutidas em reunião de consenso.

*Análise crítica dos estudos incluídos.*

Após a identificação do conjunto de artigos e coleta de dados, foi aplicado o método RATS proposto por Taquette e Minayo <sup>(15)</sup> para avaliação da consistência destes trabalhos (quadro 2). A escala do método é composta de 15

itens distribuídos pelos domínios: relevância justificada da questão do estudo (3 itens), adequação da metodologia qualitativa (3 itens), transparência dos procedimentos (4 itens) e solidez da abordagem interpretativa (5 itens). A escala fornece um escore que varia de 0 a 15 pontos os quais classifica os artigos em: A - consistentes, quando atendem suficientemente de 12 a 15 itens; B – pouco consistentes, quando são apenas descritivos ou sem transparência metodológica ou com interpretações insuficientes, atendendo de 8 a 11 itens; e C – inconsistentes, quando atendem sete ou menos itens.

### Quadro 2: Referencial RATS para análise de consistência de artigos

<b>R</b>	<b>Relevância justificada da questão do estudo</b>	<b>3 pontos</b>
1	definição clara do objeto e do objetivo em estudo	
2	quadro teórico referencial consistente e com pressupostos	
3	objeto de estudo relevante	
<b>A</b>	<b>Adequação da metodologia qualitativa</b>	<b>3 pontos</b>
4	método escolhido justificado	
5	instrumentos utilizados adequados incluindo-se itens do roteiro	
6	critérios de inclusão explícitos	
<b>T</b>	<b>Transparência dos procedimentos</b>	<b>4 pontos</b>
7	cenário do estudo/estratégia de entrada no campo	
8	descrição sobre como se deu a coleta de dados/amostragem	
9	descrição de como se deu o registro da coleta de dados	
10	aspectos éticos (incluindo o papel do pesquisador)	
<b>S</b>	<b>Solidez da abordagem interpretativa</b>	<b>5 pontos</b>
11	análise apropriada, como foi decomposto o material analisado	
12	contextualização histórico-espacial-social	
13	interpretações claras, apoiadas na evidência e com diálogo com a literatura atualizada	
14	limitações descritas	
15	texto bem escrito, sem jargões	
	TOTAL	15 pontos



## Resultados

As bases de dados consultadas retornaram um total de 87 artigos que atendiam os critérios de inclusão e exclusão. Após leitura dos conteúdos foram identificados mais 4 estudos não localizados na busca inicial, mas que foram incluídos devido a sua importância e relevância para o tema e de seus resultados contribuírem para elucidação da pergunta norteadora. A partir da leitura dos resumos, do conteúdo e aplicação dos critérios de qualidade foram selecionados 8 artigos para compor a revisão integrativa, os quais encontram-se descritos no quadro 3.

Os artigos analisados foram publicados entre 2014 a 2020 e tinham origem nos EUA (3), Austrália (2), Canadá (1) Reino unido (1) e África do Sul (1). O foco de desenvolvimento destes aplicativos consideravam questões relacionadas ao autocuidado das crianças e adolescentes com: dor crônica, asma, epilepsia, doença renal crônica, anemia falciforme,  $\beta$ -talassemia maior e tuberculose. A metodologia qualitativa foi identificada em 6 artigos e os dados que contribuíram para o desenvolvimento dos aplicativos foram coletados por meio de grupos focais, workshops, roda de conversa, entrevistas individuais e aplicação de questionários.

### Quadro 3: distribuição dos artigos selecionados

#### Quadro 3: distribuição dos artigos selecionados

Título / Autor	Ano	Temática	Metodologia	Resultados	Conclusões
iCanCope with Pain™: User-centred design of a web- and mobile-based self-management program for youth with chronic pain based on identified health care needs. Autores: Stinson JN, <i>et al.</i> <sup>16</sup>	2014	APP para celular, integrado na web visando o autocuidado de adolescentes com dor crônica.	Pesquisa qualitativa. Grupos focais e entrevistas individuais. Adolescentes (14-18 anos).	APP foi aprovado como uma forma de atender à necessidade de educação sobre dor crônica, estratégias para controlar os sintomas e apoio social. 86%	Automonitoramento da dor, do sono, do humor, de atividade física e social com produção de relatórios individuais e a participação em fóruns auxiliam os adolescentes na compreensão da dor

				aprovaram o layout.	e no manejo dos sintomas.
Mobile-based asthma action plans for adolescents. <b>Autores:</b> Burbank, <i>et al.</i> <sup>1</sup>	2015	APP de educação e acompanhamento do tratamento de adolescentes com Asma.	Pesquisa quantitativa. Estudo quase experimental do tipo antes e depois. Adolescentes (12-17 anos)	Utilização do APP 3-4 dias por semana, alta satisfação, aumento na eficácia de prevenção da Asma.	APP aprovado para auxiliar em um plano de ação para Asma em adolescente.
Acceptability of an interactive asthma management mobile health application for children and adolescents. <b>Autores:</b> Farooqui N, <i>et al.</i> <sup>20</sup>	2015	APP para autogestão da asma para crianças e adolescentes.	Pesquisa qualitativa, estudo piloto. Crianças e adolescentes (9 – 16 anos)	Melhorou a prevenção e conhecimento da Asma e a adesão ao tratamento	APP aprovado e contribuiu para o conhecimento e tratamento da Asma.
Desirable Components for a Customized, Home-Based, Digital Care-Management App for Children and Young People With Long-Term, Chronic Conditions: A Qualitative Exploration. <b>Autores:</b> Nightingale R, <i>et al.</i> <sup>17</sup>	2017	APP para gestão do cuidado de crianças com doença renal crônica.	Pesquisa qualitativa. Roda de conversa e entrevista individual. Crianças e adolescentes (5-18 anos) e profissionais.	Questões chaves para o APP: fácil manuseio, uso do humor, atrativo visualmente e uso de gamificação.	A participação de crianças no desenvolvimento do APP poderá maximizar sua utilização.
Young People's Preferences for an Asthma Self-Management App Highlight Psychological Needs: A Participatory Study. <b>Autores:</b> Peters D, <i>et al.</i> <sup>18</sup>	2017	APP utilizado no apoio psicológico de jovens com Asma.	Pesquisa qualitativa. Workshop e entrevista individual. (Jovens de 15 - 24 anos)	Foram apontadas necessidades e obstáculos de como é viver com asma.	O protótipo foi bem avaliado e houve grande interesse dos usuários por apoio psicológico.
Utilizing a Novel Mobile Health "Selfie" Application to Improve Compliance to Iron Chelation in Pediatric Patients Receiving Chronic Transfusions. <b>Autores:</b> Leonard S, <i>et al.</i> <sup>19</sup>	2017	APP utilizado na educação e no apoio ao tratamento de crianças e adolescentes com anemia falciforme e $\beta$ -talassemia maior.	Pesquisa qualitativa estudo Piloto. Crianças, adolescentes e pais.	Os usuários acharam o APP útil e fácil de usar. Auxiliou na tomada dos medicamentos. Houve diminuição da ferritina sérica aos 6 meses.	Maior adesão ao tratamento e na retenção de conhecimento sobre a doença e seu tratamento.
EpApp: Development and evaluation of a smartphone/tablet app for adolescents with epilepsy. <b>Autores:</b> Le Marne FA, <i>et al.</i> <sup>11</sup>	2018	APP de educação e cuidado de adolescentes com epilepsia	Pesquisa quantitativa Estudo quase experimental Grupo Focal. Adolescentes (13-19 anos)	Melhor gerenciamento do tratamento e conhecimento sobre a doença. Não se observou melhoria no auto cuidado.	O APP foi considerado útil e atrativo e aumentou o conhecimento sobre a epilepsia.
Opportunities for Mobile App-Based Adherence Support for Children With Tuberculosis in South Africa. <b>Autores:</b> Morse RM, <i>et al.</i> <sup>21</sup>	2020	APP de apoio para adesão ao tratamento de tuberculose em crianças.	Pesquisa qualitativa. Relato de experiência e estudo piloto com crianças.	Um Avatar que cresce de acordo com a realização de tarefas relacionadas ao tratamento e a criação de metas e recompensas podem incentivar a adesão.	O uso do APP pode melhorar a adesão e minimizar as experiências ruins decorrentes do tratamento da tuberculose.

### *Avaliação da qualidade dos estudos.*

O escore fornecido pelo método RATS classificou 05 artigos como consistentes (Stinson *et al.*<sup>(16)</sup>; Le Marne *et al.*<sup>(11)</sup>; Nightingale *et al.*<sup>(17)</sup>; Peters *et al.*<sup>(18)</sup>; Burbank *et al.*<sup>(1)</sup>) e 3 (Leonard *et al.*<sup>(19)</sup>; Farooqui *et al.*<sup>(20)</sup> e Morse *et al.*<sup>(21)</sup>) como pouco consistentes. Somente o artigo de Stinson *et al.*<sup>(16)</sup> recebeu a pontuação máxima. Em geral, a falta de justificativa do método escolhido, contextualização histórica, espacial e social e aspectos éticos, principalmente no que tange o papel do pesquisador contribuíram para os outros artigos classificados como consistentes a não alcançarem os 15 pontos. Os artigos classificados como pouco consistentes apresentaram fragilidades por não explicitar claramente os critérios de inclusão e por não dialogar com a literatura atualizada, além dos itens citados anteriormente.

### *Métodos utilizados para o desenvolvimento e implementação/avaliação do aplicativo.*

Dos 8 artigos selecionados, apenas Nightingale *et al.*<sup>(17)</sup> e Stinson *et al.*<sup>(16)</sup> incluíram a criança ou adolescente com doença crônica na criação do aplicativo, os demais autores relataram que os aplicativos foram desenvolvidos diretamente por profissionais de saúde especializados na doença crônica que desejavam estudar ou por um profissional de tecnologia especializado em desenvolvimento de aplicativos. Le Marne *et al.*<sup>(11)</sup>, Peters *et al.*<sup>(18)</sup>, Burbank *et al.*<sup>(1)</sup>, Leonard *et al.*<sup>(19)</sup>, Farooqui *et al.*<sup>(20)</sup> e Stinson *et al.*<sup>(16)</sup> fizeram estudos de avaliação com as

crianças e adolescentes dos protótipos dos aplicativos desenvolvidos a fim de verificar a usabilidade dos mesmos e realizar os ajustes necessários.

### *Contribuições dos aplicativos.*

O aplicativo desenvolvido por Stinson *et al.* <sup>(16)</sup> foi bem avaliado pelos usuários e atendeu a necessidade de educação sobre dor crônica e controle dos sintomas, através de recursos como: fóruns, lembretes, uso de animações e vídeos. Nightingale *et al.* <sup>(17)</sup> verificaram que as questões chaves para o desenvolvimento de um aplicativo envolvem: fácil manuseio, uso do humor, linguagem simples, conteúdos relevantes, visual atrativo e uso de gamificação. Também verificou que a participação de crianças no desenvolvimento do aplicativo tende a maximizar a sua utilização. Peters *et al.* <sup>(18)</sup> apontaram as necessidades e obstáculos de como é viver com asma, verificou-se o interesse por apoio psicológico por parte dos usuários e o protótipo foi bem avaliado pelos jovens.

O aplicativo desenvolvido por Burbank *et al.* <sup>(1)</sup> conseguiu aumentar a eficácia de prevenção da asma e foi bem avaliado pelos usuários e aprovado para auxiliar em um plano de ação para asma em adolescentes. Farooqui *et al.* <sup>(11)</sup> tiveram o aplicativo aprovado e a utilização do mesmo melhorou o conhecimento, a prevenção da asma e a adesão ao tratamento. Leonard *et al.* <sup>(19)</sup> criaram um aplicativo que auxiliou na tomada dos medicamentos, na adesão ao tratamento, na retenção de conhecimento sobre a doença e seu tratamento e após 6 meses de uso do aplicativo observou-se diminuição da ferritina sérica. Le Marne *et al.* <sup>(11)</sup> observaram maior conhecimento sobre a doença e melhor

gerenciamento sobre o tratamento da epilepsia. Morse *et al.* <sup>(21)</sup> relatam que a utilização de recursos tecnológicos como a produção de avatar (pessoa ou personagem digital) e programa de metas e recompensas podem incentivar a adesão ao tratamento da tuberculose.

Todos os aplicativos encontrados na pesquisa possuíam a educação em saúde como um dos focos principais e os que fizeram avaliação de usabilidade, encontraram maior conhecimento sobre a doença e seu tratamento.

## **Discussão**

Essa revisão integrativa teve por motivação verificar quais as metodologias são utilizadas para a criação de aplicativos móveis para crianças e adolescentes que vivem com doenças crônicas, em função de se observar um uso cada vez maior de aplicativos sem que haja uma correspondência na mesma velocidade de trabalhos que relatem a experiência de criação e validação destas ferramentas. O foco em crianças e adolescentes vivendo com doenças crônicas se deu pelo fato desta população apresentar características e demandas próprias de suas condições de saúde e o desenvolvimento de aplicativos para este público específico deve considerar estes aspectos.

De um modo geral, pode-se dizer que os aplicativos analisados apresentavam objetivos voltados para a promoção e vigilância em saúde, principalmente no que tange o estímulo ao autocuidado, motivação para comportamentos saudáveis e ao suporte psicológico. Como estratégia para o autocuidado, acompanhamento da adesão ao tratamento e o monitoramento da condição de saúde os estudos selecionados utilizaram: o envio de mensagens

para celular como lembrete de medicação e consultas, o registro de informações de saúde (sinais e sintomas) por parte dos usuários, a gravação de vídeos e autorretrato para verificar se as condutas dos usuários estavam de acordo com as recomendações prestadas pelos profissionais de saúde e a criação de avatar que tem o seu crescimento relacionado a adesão ao tratamento.

Os aplicativos móveis se estabeleceram como tecnologias digitais inovadoras, por oferecer comodidade e benefícios para os usuários e gestores através do acesso ao conhecimento em saúde, que pode ser através de estímulos visuais, táteis e auditivos.<sup>(22)</sup> O uso de smartphones têm facilitado as pessoas em diversas atividades diárias, seja na segurança, educação e na saúde, onde possui potencial para minimizar inclusive problemas decorrentes da falta de profissionais e de barreiras geográficas que dificultam ao acesso aos serviços de saúde.

Através da utilização dos aplicativos móveis é possível auxiliar no aprimoramento da prestação dos serviços de saúde, conscientizar e capacitar os pacientes para se envolverem mais em seus tratamentos e assim ampliar a autonomia, auxiliar na promoção de hábitos saudáveis, fornecer lembretes para uso de medicamentos, facilitar o envio de dados médicos a distância, intermediar a comunicação entre paciente e profissionais de saúde entre outros, de forma personalizada para um grande número de usuários.<sup>(11,23)</sup>

Se observou um aumento do autocuidado em vários estudos selecionados para a revisão integrativa com pacientes asmáticos. Burbank *et al.*<sup>(1)</sup> observaram uma queda nos ataques de asma; Farooqui *et al.*<sup>(20)</sup> obtiveram melhor adesão

ao tratamento e observaram um aumento do conhecimento sobre a doença; Peters *et al.* <sup>(18)</sup> verificaram que para estimular o autocuidado é necessário suporte a saúde mental dos usuários para o gerenciamento da ansiedade, que pode levar inclusive a dificuldades respiratórias. No Brasil, a asma é a doença crônica mais prevalente entre os adolescentes <sup>(5)</sup> e aplicativos como este podem auxiliar na diminuição de casos de agudização da doença.

Uma doença crônica impõe modificações na vida da criança e do adolescente, exigindo adaptações e estratégias para o enfrentamento da sua condição de saúde. Esse processo depende da complexidade e gravidade da doença e das estruturas disponíveis para satisfazer suas necessidades e readquirir o equilíbrio <sup>(24)</sup>. Pensando em estruturas disponíveis para oferecer apoio social, o aplicativo desenvolvido por Stinson *et al.* <sup>(16)</sup> inclui a realização de fóruns que proporciona uma oportunidade para os adolescentes interagirem e compartilharem estratégias de enfrentamento com outros jovens. Peters *et al.* <sup>(18)</sup> propõem que um aplicativo voltado para jovens com asma deve incluir suporte psicológico para auxiliar no enfrentamento da ansiedade, falta de autonomia e desconexão social.

Deve-se destacar que a boa aceitação de um aplicativo por parte dos usuários não é garantia de que haja uma melhora no autocuidado ou uma mudança de atitude frente a própria condição de saúde. O aplicativo desenvolvido por Le Marne *et al.* <sup>(11)</sup>, para informar e auxiliar no manejo da epilepsia em crianças e adolescentes, apresentou boa aceitação e melhor gerenciamento de medicamentos, porém não apresentou melhorias nos resultados psicossociais (autocuidado ou pró-atividade em relação à doença).

Somente realizar intervenções educacionais para estimular a adesão ao tratamento pode ser insuficiente para aprimorar o autocuidado. A inserção de elementos comportamentais, como monitoramento, estabelecimento de metas, recompensas e vinculação de tratamento a rotinas, podem melhorar os resultados. <sup>(25)</sup>

A adesão foi analisada por Leonard *et al.* <sup>(11)</sup> ao acompanharem a administração de um agente quelante de ferro pelo envio de vídeos diários e através de orientações sobre anemia falciforme e  $\beta$ -talassemia maior, permitiu uma maior retenção de conhecimento e adesão ao tratamento além de diminuição da ferritina sérica aos 6 meses de acompanhamento.

Pacientes com anemia falciforme e  $\beta$ -talassemia maior precisam de transfusões frequentes de hemácias e com isso geralmente ocorre uma sobrecarga de ferro, o excesso desta substância no organismo é maléfico, pois o ferro se deposita em vários órgãos como: fígado, baço e miocárdio ocasionando lesões celulares e insuficiência funcional, sendo esta a maior causa de morte (2/3 dos casos) de pacientes com  $\beta$ -talassemia maior<sup>(26)</sup>. A sobrecarga de ferro pode ser verificada através da quantificação da ferritina sérica e após 6 meses de uso do aplicativo desenvolvido por Leonard *et al.*<sup>(19)</sup> observou-se uma queda da ferritina sérica, este resultado é um indicativo que o uso do medicamento quelante (auxilia a excreção de ferro) foi mais eficiente após o uso do aplicativo.

Foi possível observar que grande parte dos autores realizaram etapas como: concepção, desenvolvimento, implementação e avaliação para criar um



aplicativo funcional. Além disto, todos consideraram a participação do usuário no processo de desenvolvimento do aplicativo muito importante.

Os aplicativos desenvolvidos com a participação prioritária de crianças e adolescente tendiam a privilegiar questões como design atrativo, uso de uma linguagem mais simples e com humor e gamificação como alguns dos itens que facilitam e estimulam a utilização dos aplicativos. O uso de um sistema dinâmico, com desafios, pontos, recompensas e rankings, com a mecânica semelhante aos jogos (gamificação) incrementa a participação e pode gerar engajamento e comprometimento por parte dos usuários. <sup>(27)</sup>

A gamificação deixa atividades mais agradáveis, proporcionando ao mesmo tempo o envolvimento das pessoas com tarefas que parecem desmotivadoras e é comumente utilizada em aplicativos para condicionamento físico e para incentivar comportamentos de saúde para o tratamento de doenças crônicas <sup>(28,29)</sup>. O uso da gamificação em aplicativos pode implicar em relações sociais positivas, pois pode desenvolver o senso de competição para chegar ao status mais alto da tabela de classificação, resultando em várias habilidades emocionais, como autossatisfação, autoestima e orgulho, além disso, a gamificação pode ajudar no desenvolvimento cognitivo, pois estimula o cérebro e promove a aquisição de conhecimento. <sup>(29)</sup>

Os aplicativos que possuíam o profissional de saúde como foco tendiam a privilegiar questões relacionadas à segurança e privacidade, muito em função da preocupação dos profissionais com o possível compartilhamento de celulares

e a exposição de questões relacionadas a doença e conseqüentemente a possíveis constrangimentos.

De qualquer forma, independente do público alvo, os trabalhos analisados sinalizam que devem ser evitados termos técnicos e complexos e considerados aspectos como: a facilidade de uso, familiaridade com a tecnologia, design, segurança e privacidade e interação. Além disto, deve-se estimular a participação de equipes multiprofissionais para o desenvolvimento de aplicativos de modo que os saberes se complementem, inclusive as informações que serão geradas a partir do uso dos aplicativos poderá auxiliar na tomada de decisão clínica, possibilitando diagnósticos mais precisos e condutas terapêuticas mais qualificadas.

Um ponto forte do estudo de Nightingale *et al.* <sup>(17)</sup> foi a abordagem participativa e a utilização de desenhos e de aplicativos já existentes para proporcionar uma experiência visual e interativa durante as entrevistas sempre orientadas verbalmente por algum pesquisador. Peters *et al.* <sup>(18)</sup> também ouviram a opinião dos usuários sobre o que mais gostaram e o que não aprovaram em outros aplicativos de saúde. Ao sinalizar os pontos fortes e fracos de outros aplicativos os usuários podem nortear o desenvolvimento de um novo.

A abordagem qualitativa permitiu uma exploração mais detalhada de questões subjetivas como o tipo de informação relacionada a sua doença eles gostariam de encontrar e o que os fariam passar mais tempo ou menos tempo utilizando o aplicativo. A partir dos conjuntos de respostas, verificou-se que ao mesmo tempo que os usuários preferiam uma linguagem mais simples, eles

gostariam de encontrar informações relacionadas aos vários aspectos da sua própria condição de saúde que fossem além das informações básicas, pois estas são localizadas facilmente em qualquer site. A existência deste tipo de informação tornaria para eles o aplicativo mais atrativo.

Observa-se que o uso de dispositivos móveis compõe um recurso adicional às ações de assistência em saúde, especialmente, direcionados ao público infantil, no qual a interação com recursos virtuais e multimídia, incluindo jogos interativos, pode motivar e encorajar o envolvimento proativo na aprendizagem de conteúdo específico da sua própria doença. <sup>(30,31)</sup>

A fase da adolescência é um período de grande exposição a vários dos fatores como: ingestão de álcool, tabagismo, sedentarismo, estresse e obesidade, e muitos dos hábitos adquiridos nessa fase da vida são levados para a vida adulta junto com as suas consequências para a saúde <sup>(5)</sup>. Se os aplicativos direcionados para auxiliar nos cuidados com a saúde forem introduzidos no período da adolescência possivelmente será mais fácil desse usuário desenvolver hábitos saudáveis e aprimorar os cuidados relacionados a sua condição crônica de saúde quando chegar à fase adulta.

[subtítulo] Dificuldades relatadas pelos autores no desenvolvimento de aplicativos.

Os trabalhos avaliados apontaram diferentes dificuldades como, por exemplo, o curto período de tempo para a realização do estudo e o tamanho pequeno da amostra, este último pode ser considerado uma característica da pesquisa qualitativa, no qual o que mais importa é uma análise em profundidade

da questão estudada e não algo quantitativo, a preocupação de generalização dos resultados por exemplo, não é alvo das pesquisas qualitativas.

Peters *et al.* <sup>(18)</sup> e Morse *et al.* <sup>(21)</sup> também relataram a desvantagem social como uma dificuldade, uma vez que esta, segundo os autores, limita o acesso a tecnologias digitais que demandem equipamentos móveis compatíveis aos aplicativos desenvolvidos e internet de alta velocidade.

## **Conclusão**

Observou-se que a maioria dos aplicativos influenciaram positivamente nos tratamentos das doenças crônicas estudadas, houve aumento da adesão e no aprimoramento do conhecimento acerca da doença, além de ter favorecido ao autocuidado, o que levou a prevenção de quadros agudos e de piora dos sintomas, mostrando assim que os aplicativos móveis voltados para saúde são importantes aliados no cuidado de crianças e adolescentes com doenças crônicas.

O desenvolvimento de um aplicativo para crianças e adolescentes com doenças crônicas deve considerar os usuários em seu processo de criação e equipes multiprofissionais. Outro ponto relevante neste processo é fornecer informações que vão além daquelas disponíveis em sites de busca, apresentar assuntos relevantes, com linguagem simples, que seja atrativo visualmente e de fácil manuseio, além disso é indicado o uso da gamificação e de humor no conteúdo.

Obstáculos entre a população e os serviços de saúde podem ser ultrapassados com o uso de dispositivos móveis, através do compartilhamento de informações voltadas para a educação em saúde, prevenção e tratamento de doenças. A maioria das doenças crônicas quando detectadas e tratadas precocemente apresentam melhor prognóstico, além disso os hábitos alimentares e de estilo de vida são em sua maioria adquiridos no período da adolescência, por isso é importante incluir precocemente tecnologias que promovam habilidades e conhecimentos necessários para que os pacientes exerçam um papel mais ativo na gestão da sua saúde e condições de vida.

A revisão integrativa da literatura permitiu verificar que ainda existe uma escassez de relatos sobre o desenvolvimento de aplicativos voltados exclusivamente para crianças e adolescentes com doença crônica de modo a produzir evidências fortes relativas a este tema. Estratégias para a inclusão da tecnologia digital devem considerar não somente o desenvolvimento de aplicativos como, também, acesso a dispositivos móveis compatíveis, treinamento e internet de alta velocidade, de modo a se garantir acesso equânime entre os diferentes perfis populacionais que podem se beneficiar deste recurso. É importante reconhecer as necessidades das crianças e adolescentes com doenças crônicas para planejar e implementar novas tecnologias de forma coerente e adequada a realidade e as necessidades de cada um deles para contribuir para um tratamento seguro e eficaz, além de melhorar a qualidade de vida.

Todos os autores participaram ativamente de todas as etapas de elaboração do manuscrito.

Os autores não têm conflito de interesse a declarar.

## Referências

1. Burbank AJ, Lewis SD, Hewes M, Schellhase DE, Rettiganti M, Hall-Barrow J, et al. Mobile-based asthma action plans for adolescents. *J Asthma Off J Assoc Care Asthma*. 2015;52(6):583–6.
2. Barra DCC, Paim SMS, Sasso GTMD, Colla GW. Métodos para desenvolvimento de aplicativos móveis em saúde: revisão integrativa da literatura. *Texto Contexto Enferm*, 2017; 26(4):e 2260017 .Disponível em: [http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0104-07072017000400502&lng=pt&tlng=pt](http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0104-07072017000400502&lng=pt&tlng=pt)
3. World Health Organization. Global Observatory for eHealth. MHealth: new horizons for health through mobile technologies. Geneva: World Health Organization [Internet] 2011 [citado 7 de maio de 2020]. Disponível em: [http://www.who.int/goe/publications/goe\\_mhealth\\_web.pdf](http://www.who.int/goe/publications/goe_mhealth_web.pdf)
4. Instituto Brasileiro de geografia e estatística (IBGE). Estatísticas sociais. PNAD Contínua TIC 2017: Internet chega a três em cada quatro domicílios do país [Internet]. [citado 28 de agosto de 2020]. Disponível em: <https://agenciadenoticias.ibge.gov.br/agencia-sala-de-imprensa/2013-agencia-de-noticias/releases/23445-pnad-continua-tic-2017-internet-chega-a-tres-em-cada-quatro-domicilios-do-pais>
5. Braz M, Barros Filho AA, Barros MBA. Saúde dos adolescentes: um estudo de base populacional em Campinas, São Paulo, Brasil. *Cad Saúde Pública*. 2013;29(9):1877–88.
6. Stellefson M, Chaney B, Barry AE, Chavarria E, Tennant B, Walsh-Childers K, et al. Web 2.0 chronic disease self-management for older adults: a systematic review. *J Med Internet Res*. 2013;15(2):e35.
7. Brasil. Ministério da saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Básica. Diretrizes para o cuidado das pessoas com doenças crônicas nas redes de atenção à saúde e nas linhas de cuidado prioritárias. Brasília: Ministério da saúde, 2013. p. 5.
8. Gabbay M, Cesarini PR, Dib SA. Diabetes melito do tipo 2 na infância e adolescência: revisão da literatura. *J Pediatr (Rio J)*. 2003;79(3):201–8.

9. Organização Pan-Americana da Saúde. Doenças crônico-degenerativas e obesidade: estratégia mundial sobre alimentação saudável, atividade física e saúde [Internet] 2003 [citado 26 de agosto de 2020]. Disponível em: <http://bases.bireme.br/cgi-bin/wxislind.exe/iah/online/?IscScript=iah/iah.xis&src=google&base=LILACS&lang=p&nextAction=lnk&exprSearch=359059&indexSearch=ID>
10. Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística (IBGE), organizador. Um panorama da saúde no Brasil: acesso e utilização dos serviços, condições de saúde e fatores de risco e proteção à saúde: 2008. Rio de Janeiro: IBGE; 2010. p. 250.
11. Le Marne FA, Butler S, Beavis E, Gill D, Bye AME. EpApp: Development and evaluation of a smartphone/tablet app for adolescents with epilepsy. *J Clin Neurosci Off J Neurosurg Soc Australas*. 2018;50:214–20.
12. Souza MT de, Silva MD da, Carvalho R de. Revisão integrativa: o que é e como fazer. São Paulo: Einstein.2010;8(1):102–6.
13. Ganong LH. Integrative reviews of nursing research. *Res Nurs Health*. 1987;10(1):1–11.
14. PRISMA-P Group, Moher D, Shamseer L, Clarke M, Ghersi D, Liberati A, et al. Preferred reporting items for systematic review and meta-analysis protocols (PRISMA-P) 2015 statement. *Syst Rev*. 2015;4(1):1.
15. Taquette SR, Minayo MC. Análise de estudos qualitativos conduzidos por médicos publicados em periódicos científicos brasileiros entre 2004 e 2013. *Physis: Revista de Saúde Coletiva*. Rio de Janeiro. 2016;26(2):417–34.
16. Stinson JN, Laloo C, Harris L, Isaac L, Campbell F, Brown S, et al. iCanCope with Pain™: User-centred design of a web- and mobile-based self-management program for youth with chronic pain based on identified health care needs. *Pain Res Manag J Can Pain Soc*. 2014;19(5):257–65.
17. Nightingale R, Hall A, Gelder C, Friedl S, Brennan E, Swallow V. Desirable Components for a Customized, Home-Based, Digital Care-Management App for Children and Young People With Long-Term, Chronic Conditions: A Qualitative Exploration. *J Med Internet Res*.2017;19 (7):e235.
18. Peters D, Davis S, Calvo RA, Sawyer SM, Smith L, Foster JM. Young People’s Preferences for an Asthma Self-Management App Highlight Psychological Needs: A Participatory Study. *J Med Internet Res*. 2017;19(4):e113.
19. Leonard S, Anderson LM, Jonassaint J, Jonassaint C, Shah N. Utilizing a Novel Mobile Health “Selfie” Application to Improve Compliance to Iron Chelation in Pediatric Patients Receiving Chronic Transfusions. *J Pediatr Hematol Oncol*. 2017;39(3):223–9.

20. Farooqui N, Phillips G, Barrett C, Stukus D. Acceptability of an interactive asthma management mobile health application for children and adolescents. *Ann Allergy Asthma Immunol Off Publ Am Coll Allergy Asthma Immunol*. 2015;114(6):527–9.
21. Morse RM, Myburgh H, Reubi D, Archey AE, Busakwe L, Garcia-Prats AJ, et al. Opportunities for Mobile App–Based Adherence Support for Children With Tuberculosis in South Africa. *JMIR MHealth UHealth*. 2020;8(11):e19154.
22. Galindo Neto NM, Sá GG de M, Barbosa LU, Pereira J de CN, Henriques AHB, Barros LM, et al. COVID-19 e tecnologia digital: aplicativos móveis disponíveis para download em smartphones. *Texto Amp Contexto - Enferm* [Internet]. 2020 [citado 28 de agosto de 2020];29. Disponível em: [http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci\\_abstract&pid=S0104-07072020000100203&lng=pt&nrm=iso&tlng=pt](http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_abstract&pid=S0104-07072020000100203&lng=pt&nrm=iso&tlng=pt)
23. Abaza H, Marschollek M. mHealth Application Areas and Technology Combinations. *Methods Inf Med*.2017;56(Suppl 1):e105–22.
24. Vieira MA, Lima RAG de. Crianças e adolescentes com doença crônica: convivendo com mudanças. *Rev Lat Am Enfermagem*. 2002;10(4):552–60.
25. Santer M, Ring N, Yardley L, Geraghty AWA, Wyke S. Treatment non-adherence in pediatric long-term medical conditions: systematic review and synthesis of qualitative studies of caregivers' views. *BMC Pediatr*.2014;14:63.
26. Cançado RD. Sobrecarga e queelação de ferro na anemia falciforme. *Rev Bras Hematol E Hemoter*.2007;29(3):316–26.
27. King D, Greaves F, Exeter C, Darzi A. 'Gamification': Influencing health behaviours with games. *J R Soc Med*.2013;106(3):76–8.
28. Cheng VWS, Davenport T, Johnson D, Vella K, Hickie IB. Gamification in Apps and Technologies for Improving Mental Health and Well-Being: Systematic Review. *JMIR Ment Health* [Internet]. 26 de junho de 2019 [citado 6 de maio de 2020];6(6). Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6617915/>
29. Sardi L, Idri A, Fernández-Alemán JL. A systematic review of gamification in e-Health. *J Biomed Inform*. 2017;71:31–48.
30. Matsunaga RM, Moraes RL de O, Borges MAF, Matta MAP, Ozelo MC. Development of a Serious Game for children with hemophilia. *J Health Inform* [Internet]. 1º de novembro de 2014 [citado 27 de agosto de 2020];6(0). Disponível em: <http://www.jhi-sbis.saude.ws/ojs-jhi/index.php/jhi-sbis/article/view/371>



31. Santana CC de AP, Naghettini AV, Barreto GO, Mazaro-Costa R, Freitas ATV de S. Aplicativos como estratégia de ensino na doença renal crônica infantil: uma revisão da literatura. J Health Inf. 2016;287–97.

**APÊNDICE A – Termo de consentimento livre e esclarecido e questionário estruturado**

## TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE ESCLARECIDO

Pesquisa: A pandemia da COVID-19 na vida das famílias de crianças e adolescentes com fibrose cística atendidas em um centro de referência no Rio de Janeiro.

Pesquisadora: Danielle Portella Ferreira

Contato: [daniportellaf@gmail.com](mailto:daniportellaf@gmail.com) Telefone: (21) 99513-8981

Instituição responsável pela pesquisa: Instituto Nacional da Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira

Endereço: Av. Rui Barbosa, 716 - Flamengo, Rio de Janeiro – RJ

Você está sendo convidado(a) a participar da pesquisa, a pandemia da COVID-19 na vida das famílias de crianças e adolescentes com fibrose cística (FC) atendidas em um centro de referência no Rio de Janeiro: um estudo exploratório, pois você é responsável por uma criança ou adolescente com fibrose cística que faz acompanhamento no IFF.

Este trabalho tem por objetivo fazer uma análise de como se deu a assistência à saúde das crianças e adolescentes com FC e de como a vida desses pacientes foram afetadas durante o período de isolamento social imposto pela pandemia da COVID-19 sob a ótica dos seus responsáveis.

Caso você aceite participar, iremos pedir que você preencha um questionário eletrônico que se segue a este documento, que contem perguntas relacionadas em como a pandemia pela COVID-19 afetou a vida dos pacientes que vivem com FC e de suas famílias. As perguntas são relativas ao primeiro ano de pandemia e abrangem questões como por exemplo: como foram obtidas informações em relação a COVID-19, acesso aos serviços de saúde, manutenção do tratamento da FC, alterações no dia a dia, nos hábitos alimentares, consumo e renda. Para verificar alguns dados referentes a características clínicas e nutricionais, será necessária a consulta de prontuário do paciente com FC.

Riscos e desconfortos

Os riscos da pesquisa desta pesquisa estão relacionados a quebra de sigilo, confidencialidade dos dados e constrangimento. Para redução destes riscos, ao final da pesquisa será realizado um download dos dados coletados em um dispositivo local com acesso exclusivo do

pesquisador e o registro na plataforma virtual será apagado. Não serão publicados dados ou informações que possibilitem sua identificação. No questionário as perguntas que podem gerar algum constrangimento não serão obrigatórias, além disso o participante pode desistir de participar da pesquisa a qualquer momento.

#### Benefícios

A participação nesta pesquisa poderá auxiliar os profissionais envolvidos no cuidado dos pacientes que vivem com FC, na programação e planejamento de ações para dar suporte as reais necessidades apontadas pelos familiares de pacientes com FC e no desenvolvimento de rotinas de atendimento, tornando estes profissionais de saúde mais preparados para as novas ondas da COVID-19 que podem surgir devido as mutações do vírus ou mesmo para outras emergências sanitárias, beneficiando assim muitos pacientes com FC.

A sua participação nesta pesquisa é voluntária e você pode se recusar e retirar-se do estudo a qualquer momento, sem que isto implique em prejuízo de qualquer natureza para você ou o paciente de FC sob sua responsabilidade. Você tem o direito de não responder a alguma questão, sem necessidade de justificativa.

Você não terá nenhum tipo de despesa para participar desta pesquisa, como também não receberá nenhuma ajuda financeira, ou de qualquer outra natureza por sua participação. É garantido o direito a indenização diante de eventuais danos decorrentes da pesquisa. Ao término do estudo os pesquisadores se comprometem a divulgar os resultados obtidos por e-mail para todos os participantes, além da divulgação em revistas científicas, seminários e eventos que contem com a presença de familiares de pacientes com FC e profissionais que atuem no cuidado da FC.

Caso você aceite participar, é muito importante que guarde em seus arquivos uma cópia deste TCLE.

O comitê de ética em pesquisa (CEP) do Instituto Fernandes Figueira se encontra à disposição para eventuais esclarecimentos éticos e outras providências que se façam necessária. E-mail: [cepiff@iff.fiocruz.br](mailto:cepiff@iff.fiocruz.br); telefones: (21)2554-1730/fax: (21)25528491. Clique em sim, se concorda de forma voluntária em participar da pesquisa nos termos desse TCLE e caso não concorde em participar, clique em não e envie o formulário. Agradecemos sua participação.

---

#### \*Obrigatório

1. Autorizo de forma voluntária a minha participação na pesquisa: \*

*Marcar apenas uma oval.*

Sim

Não

Referente ao responsável.

Bloco I: Dados sócio demográficos

2. Com qual gênero você se identifica?

*Marcar apenas uma oval.*

Feminin

o

Masculi

no

Outro:

---

3. Qual a sua idade?

---

4. Qual é sua raça/cor?

*Marcar apenas uma oval.*

Pardo

Preto

Branco

Indígena

Amarelo

5. Qual a sua escolaridade?

*Marcar apenas uma oval.*

- Sem instrução
- Ensino Fundamental incompleto
- Ensino Fundamental completo
- Ensino médio incompleto
- Ensino médio completo
- Nível superior incompleto
- Nível superior completo

6. Qual o seu estado civil?

*Marcar apenas uma oval.*

- Solteiro
- Casado (a) ou união estável
- Divorciado (a)
- 
- Viúvo

(a)

Outro:

---

7. Quantas pessoas, incluindo você, moram com seu(sua) filho(a) com FC?

8. 

---

Você recebe algum tipo de benefício social (bolsa família, benefício de prestação continuada e outros)?

*Marcar apenas uma oval.*

- Sim
- Não

9. Você recebeu auxílio emergencial?

*Marcar apenas uma oval.*

Sim

Não

10. Seu(sua) filho(a) com FC possui plano de saúde?

*Marcar apenas uma oval.*

Sim

Não

II Bloco: Pandemia de COVID-19 na vida do responsável.

11. Durante o primeiro ano da pandemia, você teve aumento de gastos?

*Marcar apenas uma oval.*

Sim

Não

Não sei

12. Se sim, o aumento dos gastos foi com:

*Marque todas que se aplicam.*

Supermercado

Farmácia

Luz, gás, telefone

Internet

Aluguel, condomínio

Outros

Não se aplica

13. Em relação a alimentação da família, durante o primeiro ano da pandemia:

*Marque todas que se aplicam.*

- Houve aumento do consumo de alimentos embutidos (salsichas, linguiças, mortadela etc)
- Houve aumento do consumo de alimentos prontos ou lanches (pizzas, fast food, coxinha, hambúrguer, etc)
- Houve aumento de alimentos ultraprocessados ou açucarados (temperos prontos, molhos prontos, ketchup, maionese, refrigerantes etc) ou enlatados
- Manteve o mesmo tipo de consumo alimentar de antes da pandemia.

14. Durante o primeiro ano da pandemia, você ou alguém que more com você e o seu(sua) filho(a) com FC:

*Marque todas que se aplicam.*

- Trabalhou somente de forma presencial
- Trabalhou somente de forma remota ( em casa/home-office)
- Trabalhou de forma remota e presencial
- Foi afastado por ser parte do grupo de risco
- Teve redução de carga horária e salário
- Perdeu o emprego durante a pandemia

Não se aplica

15. Em relação a informação da COVID-19, durante o primeiro ano da pandemia, você:

*Marcar apenas uma oval.*

- Teve muita dificuldade para acessar informações sobre a COVID-19
- Teve alguma dificuldade para acessar informações sobre a COVID-19
- Teve facilidade para acessar informações sobre a COVID-19
- Teve muita facilidade para acessar informações sobre a

COVID-19

## 16. Como você teve acesso às informações sobre a COVID-19?

*Marque todas que se aplicam.*

- Televisão
- Sites institucionais ( Fiocruz, Ministério da saúde, Organização mundial de saúde, etc.)
- Redes sociais/facebook /instagram
- Whatts App
- Profissionais de saúde
- Profissionais de saúde do centro de referência

Outro:  \_\_\_\_\_

## 17. Durante o primeiro ano de pandemia, você e as pessoas que residem com seu(sua) filho(a) com FC:

*Marque todas que se aplicam.*

- Saiam de casa para ir ao mercado/farmácia
- Saiam de casa para ir ao hospital buscar os medicamentos para o tratamento do paciente com FC
- Saiam de casa para passear com os animais de estimação
- Saiam de casa para praticar de atividade física
- Saiam de casa para trabalhar
- Saiam de casa para encontrar amigos e parentes

## 18. Quais cuidados, para você e sua família, em relação a prevenção da COVID-19, foram mais difíceis de fazer?

*Marque todas que se aplicam.*

- Ficar longe da família
- Ficar longe dos amigos
- Ficar em casa ( sem ir estudar, trabalhar, ir ao shopping etc.)
- Usar máscaras
- lavar as mãos
- frequentemente Usar álcool em gel

19. Com relação as consultas no centro de referência para tratamento da FC, elas foram:

*Marque todas que se aplicam.*

- Adiadas
- Canceladas
- Realizadas por teleatendimento ( videochamada, telefone
- etc) você evitou levar seu filho (a) ao centro de referência

20. Caso as consultas tenham ocorrido pelo teleatendimento, o que você achou?

*Marque todas que se aplicam.*

- Igual ao atendimento presencial
- Mais difícil de entender as orientações realizadas pelos profissionais
- Teve dificuldades com os aparelhos ( câmera, celular, computador)
- Teve dificuldades com a internet
- Achou prático e seguro não ter que se deslocar até o centro de referência

21. Quais motivos você considera como preocupantes quando precisa sair com seu(sua) filho(a) com FC?

*Marque todas que se aplicam.*

- Aglomeração no transporte público
- Pouca utilização de máscara pela população
- Falta de higienização adequada nos estabelecimentos e/ou transporte
- Ser do grupo de risco
- Problemas financeiros
- Não tive preocupações

22. Com relação aos cuidados de saúde, quais as alternativas você utilizou para redução da mobilidade ou contato social?

*Marque todas que se aplicam.*



- Priorizou consultas através do teleatendimento
- Comprou medicamentos por conta própria
- Consultou a internet (google, redes sociais etc)
- Pediu auxílio a outros pais ou amigos para tirar dúvidas
- Evitou o atendimento presencial
- Solicitou auxílio da associação (ACAM ou outras)

23. Durante o isolamento social, você teve ajuda/apoio:

*Marque todas que se aplicam.*

- Da família
- Dos amigos
- profissional de saúde mental
- De ONGs
- Da ACAM
- Grupo religioso

Outro:  \_\_\_\_\_

24. Você recebeu da associação de apoio aos pacientes com FC doações de:

*Marque todas que se aplicam.*

- Saturímetros/oxímetro (equipamento que permite verificar a saturação)
- Alimentos
- Suplementos nutricionais
- Máscara descartável
- Material de higiene
- Álcool á 70%
- Medicamentos

III Bloco: Pandemia de COVID-19 na vida do paciente com FC.

25. Nome do paciente com FC:

\_\_\_\_\_

26. Qual a idade do(a) seu(sua) filho(a) com FC?

---

27. Qual o gênero do(a) seu seu(sua) filho(a) com FC?

*Marcar apenas uma oval.*

Feminino

Masculino

Outro:

---

28. Qual o ano de diagnóstico da FC?

---

29. Qual o tempo de acompanhamento da FC?

---

30. Por quanto tempo seu(sua) filho(a) com FC praticou o isolamento social (sair de casa somente para realizar atividades relacionadas ao tratamento da FC ou para praticar atividade física)?

*Marcar apenas uma oval.*

Não praticou isolamento social

3-6 meses

6-9

meses

9-12

meses

mais de

1 ano

31. Seu(sua) filho(a) com FC frequenta escola?

*Marcar apenas uma oval.*

- Pública
- Particular
- Não se aplica

32. Como foi o ano letivo durante o primeiro ano de pandemia para seu(sua) filho(a) com FC?

*Marcar apenas uma oval.*

- Os conteúdos foram apresentados de forma online semelhante a aula presencial
- Os conteúdos foram disponibilizados pelos professores em ambiente virtual para que os alunos puder ler e tirar duvidas
- Os conteúdos não foram apresentados e nem disponibilizados
- Os conteúdos foram disponibilizados (online ou em ambiente virtual), porém não foi possível acessa-los devido a dificuldades com a internet, computador/laptop/celular ou outros

33. Você considera que o rendimento escolar durante a pandemia, de seu(sua) filho(a) com FC:

*Marcar apenas uma oval.*

- Aumentou
- Diminuiu
- Não se alterou
- Não se aplica

34. Durante a pandemia que estratégias seu(sua) filho(a) com FC usou para ocupar o tempo ocioso?

*Marque todas que se aplicam.*

- Aumentou o tempo de uso do celular
- Aumentou o tempo ou começou a jogar vídeo game
- Começou a tocar um instrumento musical
- Passou a ler mais
- Aumentou o uso das redes sociais (instagram, tiktok, twitter etc)
- Aumentou o tempo de atividade física Não se aplica

35. A pandemia afetou a condição pulmonar de seu(sua) filho(a) com FC.

*Marcar apenas uma oval.*

- Concordo totalmente
- Concordo
- Não estou decidido
- Discordo
- Discordo totalmente

36. A pandemia afetou a condição nutricional de seu(sua) filho(a) com FC.

*Marcar apenas uma oval.*

- Concordo totalmente
- Concordo
- Não estou decidido
- Discordo
- Discordo totalmente

37. Durante o primeiro ano da pandemia seu(sua) filho(a) com FC teve dificuldades para:

*Marque todas que se aplicam.*

Ser atendido no centro de referência

- Ser atendido em outras unidades de saúde
- Fazer fisioterapia fora de casa
- Fazer exercício físico fora de casa
- Realizar exames em geral
- Fornecimento de medicamentos
- Fornecimento de suplemento calórico
- Fazer exames para acompanhamento da FC

Outro:  \_\_\_\_\_

38. Em relação ao tratamento da FC em casa, durante a pandemia, você considera que seu(sua) filho(a) com FC teve dificuldades para:

*Marque todas que se aplicam.*

- Fazer fisioterapia
- Fazer as nebulizações
- Tomar as enzimas pancreáticas
- Fazer exercício físico

39. Em relação ao humor durante a pandemia, seu(sua) filho(a) com FC:

*Marcar apenas uma oval.*

- Se manteve igual
- Acho que ele ficou mais triste/quieto ou calado
- Acho que ele ficou alegre
- Acho que ficou mais irritado
- Acho que ficou mais agitado e/ou ansioso

40. Em relação ao sono durante a pandemia, seu(sua) filho(a) com FC:

*Marcar apenas uma oval.*

- Aumentou
- Diminuiu
- Manteve igual
- Não sei

41. Em relação a alimentação/apetite durante a pandemia, seu(sua) filho(a) com FC:

*Marcar apenas uma oval.*

- Aumentou
- Diminuiu
- Manteve
- Não sei

42. Ainda em relação a alimentação, seu(sua) filho(a) com FC:

*Marque todas que se aplicam.*

- Aumentou o consumo de fast food ( pizza, hambúrguer, batata frita, etc.)
- Aumentou o consumo de embutidos ( mortadela, linguiça, peito de peru)
- Aumentou o consumo de alimentos ultraprocessados ou açucarados (sucos prontos, refrigerantes, ketchup, maionese etc.)
- Teve dificuldades de receber os suplementos prescritos
- Manteve a mesma alimentação de antes da pandemia

43. Seu(sua) filho(a) apresentou alguma exacerbação pulmonar ( agravamento dos sintomas respiratórios) durante o primeiro ano da pandemia?

*Marcar apenas uma oval.*

- Sim
- Não

44. Se sim na pergunta anterior, quantas vezes seu filho(a) apresentou exacerbação durante o primeiro ano da pandemia?

*Marcar apenas uma oval.*

- 1 vez
- 2 vezes
- 3 ou mais
- Não se aplica

45. Quais mudanças ocorridas durante o primeiro ano da pandemia mais impactaram o atendimento e tratamento de seu(sua) filho(a) com FC ?

*Marque todas que se aplicam.*

- Dificuldade de transporte
- Dificuldade de acompanhante (por ser do grupo de risco)
- Reestruturação do atendimento no centro de referência ( cancelamento de consultas, remarcações, teleatendimento etc.)
- Dificuldade de realizar o exame de escarro
- Falta de medicamentos
- Falta de suplemento calórico
- Outro: \_\_\_\_\_

46. Você irá vacinar seu(sua) filho(a) com FC contra Covid-19 quando a vacina estiver disponível para a faixa etária do seu filho?

*Marcar apenas uma oval.*

- Sim, irei vacinar com qualquer vacina que estiver disponível
- Talvez, irei vacinar, dependendo da vacina que estiver disponível
- Não sei, gostaria de maiores informações a respeito da vacina que estiver disponível
- Não irei vacinar porque tenho medo ou não acredito na vacina
- Meu filho(a) já foi vacinado.

47. Seu(sua) filho(a) com FC realizou teste para detecção da Covid-19?

*Marcar apenas uma oval.*

- Sim  
 Não *Pular para a pergunta 51*

Exames para Covid-19 em pacientes com FC.

48. Qual teste seu filho(a) realizou?

*Marcar apenas uma oval.*

- PCR-RT ( cotonete no nariz e garganta)  
 Teste rápido ( picada no dedo)  
 Sorologia ( coleta de sangue)  
 Outros  
 Não se aplica

Teste para Covid-19 em pacientes com FC.

49. O resultado do teste para Covid-19 foi?

*Marcar apenas uma oval.*

- Positivo  
 Negativo *Pular para a pergunta 51*

Internação

50. No caso de teste positivo para covid-19, seu filho (a) foi internado?

*Marcar apenas uma oval.*



- Sim, no centro de referência
- Sim, em outro hospital do SUS (público)
- Sim, em hospital particular ou plano de saúde
- Não

Agradecemos a sua participação.

51. Sinta-se a vontade para falar mais sobre como foi esse momento da pandemia da Covid-19 na vida do seu filho (a)?

---

---

---

---

Este conteúdo não foi criado nem aprovado pelo Google.

**Google** Formulários

## Anexo A – Aprovação do comitê de ética

INSTITUTO FERNANDES  
FIGUEIRA - IFF/ FIOCRUZ - RJ/  
MS



### PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP

#### DADOS DO PROJETO DE PESQUISA

**Título da Pesquisa:** A pandemia da COVID-19 na vida das famílias de crianças e adolescentes com fibrose cística atendidas em um centro de referência no Rio de Janeiro: um estudo exploratório

**Pesquisador:** Danielle Portella Ferreira

**Área Temática:**

**Versão:** 1

**CAAE:** 52786121.8.0000.5269

**Instituição Proponente:** Instituto Fernandes Figueira - IFF/ FIOCRUZ - RJ/ MS

**Patrocinador Principal:** Financiamento Próprio

#### DADOS DO PARECER

**Número do Parecer:** 5.069.196

#### Apresentação do Projeto:

As informações referentes à "Apresentação do Projeto", foram obtidas do arquivo informações Básicas da Pesquisa ( PB\_INFORMAÇÕES\_BÁSICAS\_DO\_PROJETO\_1805547).

Será um estudo transversal do tipo descritivo observacional considerando as respostas dos responsáveis por crianças e adolescentes com FC que

fazem parte de uma coorte ( todos com diagnóstico confirmado de FC através da presença de duas mutações no gene da CFTR e realizam

acompanhamento no ambulatório de atendimento multiprofissional do Instituto nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente

Fernandes Figueira (IFF). Trata-se de uma amostra de conveniência composta por responsáveis de crianças e adolescentes com FC

acompanhados no IFF, centro de referência da doença no RJ.

**Critério de inclusão:**

Serão incluídos os responsáveis por crianças e adolescentes com no mínimo 1 ano de diagnóstico da FC antes da pandemia de COVID-19.

Responsáveis por crianças e adolescentes de 04 a 19 anos de idade com FC que foram acompanhados no IFF durante o período da pandemia da

COVID-19.

**Endereço:** RUI BARBOSA, 716

**Bairro:** FLAMENGO

**CEP:** 22.250-020

**UF:** RJ

**Município:** RIO DE JANEIRO

**Telefone:** (21)2554-1730

**Fax:** (21)2552-8491

**E-mail:** cepiff@iff.fiocruz.br

INSTITUTO FERNANDES  
FIGUEIRA - IFF/ FIOCRUZ - RJ/  
MS



Continuação do Parecer: 5.069.196

Critério de exclusão: será excluído o responsável que não for o principal cuidador do paciente com FC no momento da pandemia da COVID-19.

Serão descritas através da consulta em prontuário e preenchimento de uma ficha de coleta de dados, características clínicas e nutricionais dos pacientes com FC, como: tipo de mutação genética, ano de diagnóstico, presença de comorbidade, função pulmonar, resultado da espirometria, colonização bacteriana, IMC/I - Percentil de IMC para idade, E/I - Percentil de estatura para idade, peso/estatura e circunferência muscular do braço.

Características sociodemográficas dos responsáveis, como: gênero, idade, raça/cor, escolaridade, estado civil serão coletados através do questionário online auto preenchível.

Após revisão bibliográfica de estudos realizados com indivíduos com FC durante o período de pandemia da COVID-19 e conversas com a equipe multiprofissional, foi elaborado um questionário estruturado para verificar questões, como: acesso a informação sobre a COVID-19, acesso aos serviços de saúde, prevenção da COVID-19, aumento de gastos durante a pandemia, declínio do estado de saúde, tratamento da FC durante a pandemia etc, para entender como a pandemia da COVID-19 afetou os pacientes com FC que fazem acompanhamento no IFF.

O levantamento dos dados se dará através do preenchimento de um questionário online através da plataforma google forms, após leitura e assinatura do termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) pelo responsável que participará da pesquisa. Os responsáveis que não responderem ao questionário enviado online, serão convidados a participar da pesquisa após a consulta com profissional da equipe multidisciplinar, na sala de espera, onde será apresentado pelo pesquisador o TCLE após leitura e assinatura do mesmo, será realizado uma entrevista com o responsável pela criança ou adolescente com FC.

O banco de dados será construído no EpiInfo e os dados analisados no SPSS®. O perfil de resposta será definido a partir de uma análise descritiva das frequências absolutas e relativas, para as variáveis categóricas, e pela média/mediana e desvio padrão/distância interquartilica, para as variáveis

**Endereço:** RUI BARBOSA, 716

**Bairro:** FLAMENGO

**CEP:** 22.250-020

**UF:** RJ

**Município:** RIO DE JANEIRO

**Telefone:** (21)2554-1730

**Fax:** (21)2552-8491

**E-mail:** cepiff@iff.fiocruz.br

**INSTITUTO FERNANDES  
FIGUEIRA - IFF/ FIOCRUZ - RJ/  
MS**



Continuação do Parecer: 5.069.196

numéricas.

O estudo será submetido ao Comitê de Ética em Pesquisa com Seres Humanos do IFF. O TCLE explicando os objetivos, os riscos e os benefícios da pesquisa, bem como os direitos do participante, após a leitura e explicação deverá ser assinado em duas vias por todos os participantes do estudo.

**Objetivo da Pesquisa:**

As informações referentes aos "Objetivos do Projeto", foram obtidas do arquivo Informações Básicas da Pesquisa (PB\_INFORMAÇÕES\_BÁSICAS\_DO\_PROJETO\_1805547)

Objetivo primário:

Descrever o impacto da pandemia da COVID-19 na vida das famílias de pacientes com FC.

Objetivo secundário:

Relatar como foi o acesso ao cuidado em saúde das crianças e adolescentes com FC durante o primeiro ano da pandemia de covid-19; Descrever as alterações geradas no primeiro ano da pandemia de COVID-19 no dia a dia das famílias de pacientes com FC. Descrever o estado clínico e nutricional dos pacientes com FC; Descrever como foi a relação com a educação, interação social e comportamento dos pacientes com FC no primeiro ano da pandemia de COVID-19.

**Avaliação dos Riscos e Benefícios:**

Riscos:

Os riscos da pesquisa desta pesquisa estão relacionados a quebra de sigilo, confidencialidade dos dados e constrangimento. Para redução destes riscos, ao final da pesquisa será realizado um download dos dados coletados em um dispositivo local com acesso exclusivo do pesquisador e o registro na plataforma virtual será apagado. Não serão publicados dados ou informações que possibilitem sua identificação. No questionário as perguntas que podem gerar algum constrangimento não serão obrigatórias, além disso o participante pode desistir de participar da pesquisa a qualquer momento.

Benefícios:

A participação nesta pesquisa poderá auxiliar os profissionais envolvidos no cuidado dos pacientes que vivem com FC, na programação e

**Endereço:** RUI BARBOSA, 716

**Bairro:** FLAMENGO

**CEP:** 22.250-020

**UF:** RJ

**Município:** RIO DE JANEIRO

**Telefone:** (21)2554-1730

**Fax:** (21)2552-8491

**E-mail:** cepiff@iff.fiocruz.br

**INSTITUTO FERNANDES  
FIGUEIRA - IFF/ FIOCRUZ - RJ/  
MS**



Continuação do Parecer: 5.069.196

planejamento de ações para dar suporte as reais necessidades apontadas pelos familiares de pacientes com FC e no desenvolvimento de rotinas

de atendimento, tornando estes profissionais de saúde mais preparados para as novas ondas da COVID-19 que podem surgir devido as mutações

do vírus ou mesmo para outras emergências sanitárias, beneficiando assim muitos pacientes com FC.

**Comentários e Considerações sobre a Pesquisa:**

O projeto da pesquisadora Danielle Portella Ferreira, intitulado "A pandemia da Covid-19 na vida das famílias de crianças e adolescentes com fibrose cística: um estudo exploratório" é um projeto importante do ponto de vista científico e social, uma vez que possibilita a coleta substancial de informações sobre a situação e condições de saúde e tratamento das pessoas com FC no primeiro ano da Pandemia. Período esse marcado por intensos obstáculos na manutenção dos cuidados e do acesso ao tratamento por parte das pessoas que vivem com condições complexas de saúde e seus familiares. Nesse período também os Centros de Referência se viram desafiados a desenvolver adaptações necessárias e reorganizações dos serviços prestados a essa população, passando por muitos ajustes. Documentar e registrar esse período é de extrema relevância. Os objetivos do trabalho são claros, priorizando como sujeitos de pesquisa os cuidadores de pessoas com fibrose cística, tendo como objetivo abarcar no estudo todos aqueles que se encontram em tratamento, tendo sido diagnosticados a mais de um ano com FC e que realizam acompanhamento no ambulatório de atendimento multiprofissional do Instituto Nacional de Saúde da Mulher, da Criança e do Adolescente Fernandes Figueira.

O projeto destaca, apesar da grande quantidade de material produzido desde a decretação de estado de pandemia pela OMS em março de 2020 com relação ao SARS-CoV-2 e a COVID-19, o reduzido número de trabalhos com foco nos pacientes com doenças raras ou crônico-degenerativas, como é o caso da Fibrose Cística, que relatem como as vidas destes pacientes foram afetadas ou quais as estratégias adotadas para o enfrentamento dos desafios que foram impostos pelo encerramento das atividades ou isolamento social. O projeto aponta ainda a sensação de que a COVID-19 mostrou-se menos grave para os pacientes de FC, porém aponta a necessidade de avaliar os impactos da COVID-19 além do agravamento do quadro de saúde, tais como os impactos na qualidade de vida, na conservação do estado nutricional, na manutenção do tratamento medicamentoso, na reabilitação entre outros.

O estudo vai ser realizado em duas etapas, analisando dados clínicos dos prontuários dos pacientes e dados obtidos a partir de um questionário através da plataforma Google forms, que

**Endereço:** RUI BARBOSA, 716

**Bairro:** FLAMENGO

**CEP:** 22.250-020

**UF:** RJ

**Município:** RIO DE JANEIRO

**Telefone:** (21)2554-1730

**Fax:** (21)2552-8491

**E-mail:** cepiff@iff.fiocruz.br



**INSTITUTO FERNANDES  
FIGUEIRA - IFF/ FIOCRUZ - RJ/  
MS**



Continuação do Parecer: 5.069.196

será encaminhado on line. Esse será enviado após leitura e concordância do termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) pelo responsável que participará da pesquisa. Aqueles responsáveis que não responderem ao questionário enviado online, serão convidados a participar da pesquisa após a consulta com algum profissional da equipe multidisciplinar, na sala de espera, onde será apresentado pelo pesquisador o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) após leitura e assinatura do mesmo, será aplicado o questionário presencialmente.

A metodologia é adequada a um estudo transversal do tipo descritivo observacional que irá considerar as respostas dos responsáveis por crianças e adolescentes com FC visando a construção de um banco de dados reunindo informações clínicas e sociodemográficas no recorte específico de tempo relativo ao primeiro ano da pandemia.

A redação do TCLE é clara e de fácil entendimento, permitindo ao participante entender o convite da pesquisa, seus objetivos, riscos e benefícios. Também a pesquisadora se compromete com a devolutiva dos resultados da pesquisa, a qual será feita por e-mail para todos os participantes e essa ação está prevista no calendário do projeto de pesquisa.

O presente projeto avaliado se encontra em conformidade com os requisitos analisados por esse Comitê.

**Considerações sobre os Termos de apresentação obrigatória:**

- 1-Folha de rosto [ok]
- 2-Carta de autorização da(s) chefia(s) de setor(es) / serviço(s) [ok]
- 3-Carta do Departamento de Pesquisa -[ok]
- 4-Termo de sigilo - [ok]
- 5-Projeto original/brochura do pesquisador - [ok]
- 6-TCLE/TALE - [ok]
- 7- Instrumento de coletas de dados do prontuário - [ok]

**Recomendações:**

Importante manter a mesma estrutura de questionário no modo on-line e presencial. Como ambos foram anexados aos documentos encaminhados, observou-se que a mudança no formato pode criar para os sujeitos de pesquisa alguma confusão. O questionário no modelo on-line está mais claro e organizado. Seria importante manter esse mesmo formato no questionário impresso.

<b>Endereço:</b> RUI BARBOSA, 716	<b>CEP:</b> 22.250-020
<b>Bairro:</b> FLAMENGO	
<b>UF:</b> RJ	<b>Município:</b> RIO DE JANEIRO
<b>Telefone:</b> (21)2554-1730	<b>Fax:</b> (21)2552-8491
<b>E-mail:</b> cepiff@iff.fiocruz.br	

**INSTITUTO FERNANDES  
FIGUEIRA - IFF/ FIOCRUZ - RJ/  
MS**



Continuação do Parecer: 5.069.196

Por exemplo, no modo on-line as perguntas em que se pode marcar múltiplas respostas, todas tem esse lembrete. No questionário apresentado no projeto isso fica a critério do sujeito que responde e da sua interpretação, se pode ou não marcar mais de uma alternativa. Embora em algumas perguntas isso possa parecer óbvio, seria importante atentar para evitar qualquer confusão.

**Conclusões ou Pendências e Lista de Inadequações:**

Não há pendências

**Considerações Finais a critério do CEP:**

**Este parecer foi elaborado baseado nos documentos abaixo relacionados:**

Tipo Documento	Arquivo	Postagem	Autor	Situação
Informações Básicas do Projeto	PB_INFORMAÇÕES_BÁSICAS_DO_PROJETO_1805547.pdf	22/10/2021 14:26:12		Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	TCLepresencialplataforma2.docx	22/10/2021 14:22:12	Danielle Portella Ferreira	Aceito
Outros	questionarioplataforma2.pdf	19/10/2021 10:58:19	Danielle Portella Ferreira	Aceito
Cronograma	Cronograma.docx	19/10/2021 10:57:21	Danielle Portella Ferreira	Aceito
Projeto Detalhado / Brochura Investigador	projetoCompletoPlataformaDetalhado.docx	19/10/2021 10:56:54	Danielle Portella Ferreira	Aceito
Outros	tceonlineplataforma.docx	19/10/2021 10:54:16	Danielle Portella Ferreira	Aceito
Folha de Rosto	folhaderostoplataformabrasil.pdf	08/10/2021 12:14:19	Danielle Portella Ferreira	Aceito
Outros	Instrumentodecoletadedadosprontuario.docx	07/10/2021 15:46:56	Danielle Portella Ferreira	Aceito
Declaração de Pesquisadores	DeclaSigilo.pdf	07/10/2021 11:14:27	Danielle Portella Ferreira	Aceito
Outros	AutorizacaoOrientador.pdf	07/10/2021 11:09:29	Danielle Portella Ferreira	Aceito
Outros	Autochefedeunidade.jpeg	07/10/2021 11:08:29	Danielle Portella Ferreira	Aceito
Outros	Autochefiaambassinado.pdf	07/10/2021 11:07:22	Danielle Portella Ferreira	Aceito
Outros	Cartadeaprovacaodoprojeto.pdf	07/10/2021 11:06:14	Danielle Portella Ferreira	Aceito

**Endereço:** RUI BARBOSA, 716

**Bairro:** FLAMENGO

**CEP:** 22.250-020

**UF:** RJ

**Município:** RIO DE JANEIRO

**Telefone:** (21)2554-1730

**Fax:** (21)2552-8491

**E-mail:** cepiff@iff.fiocruz.br

INSTITUTO FERNANDES  
FIGUEIRA - IFF/ FIOCRUZ - RJ/  
MS



Continuação do Parecer: 5.069.196

Orçamento	custos.docx	07/10/2021 10:53:04	Danielle Portella Ferreira	Aceito
-----------	-------------	------------------------	-------------------------------	--------

**Situação do Parecer:**

Aprovado

**Necessita Apreciação da CONEP:**

Não

RIO DE JANEIRO, 28 de Outubro de 2021

**Assinado por:**

**Ana Maria Aranha Magalhães Costa  
(Coordenador(a))**

**Endereço:** RUI BARBOSA, 716

**Bairro:** FLAMENGO

**CEP:** 22.250-020

**UF:** RJ

**Município:** RIO DE JANEIRO

**Telefone:** (21)2554-1730

**Fax:** (21)2552-8491

**E-mail:** cepiff@iff.fiocruz.br